

ЛЬВІВСЬКИЙ НАЦІОНАЛЬНИЙ МЕДИЧНИЙ УНІВЕРСИТЕТ  
ІМЕНІ ДАНИЛА ГАЛИЦЬКОГО  
Факультет післядипломної освіти  
Кафедра педіатрії і неонатології

ЗАТВЕРДЖУЮ  
голова вченої ради ФПДО  
декан доц.О.Є. Січкоріз

---

15 лютого 2017 р.

**МЕТОДИЧНІ РОЗРОБКИ  
ЗАНЯТЬ ДЛЯ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ**

лікарів-інтернів  
зі спеціальності

**«ПЕДІАТРІЯ»**

Методичні рекомендації затверджені  
на методичному засіданні кафедри  
Протокол №1  
24 січня 2017 р.  
Зав. каф. педіатрії і неонатології  
проф. Коржинський Ю.С. \_\_\_\_\_

Методичні рекомендації затверджені  
на засіданні методичної комісії ФПДО  
Протокол №1  
14 лютого 2017 р.  
Голова методичної комісії ФПДО  
доц. Січкоріз О.Є. \_\_\_\_\_

ЛЬВІВ – 2017

**Методичні розробки складені на основі** «Типового навчального плану та програми спеціалізації (інтернатури) випускників медичних закладів освіти III-IV рівнів акредитації за спеціальністю «Педіатрія» (Київ).

**Методичні розробки підготували:** проф. Ю.С. Коржинський, доц. Б.Р. Коцай, доц. Л.П.Сакалош, проф. О.С. Няньковська, проф. Л.Я. Дубей, доц. Т.З. Марченко, доц. О.В. Омеляненко, ас. Г.М. Троцький, ас. І.С. Іванців-Гріга, ас. В.Р. Уська, ас. Н.В. Камуть, ас. А.Є. Лісний//За заг. ред. проф. Ю.С. Коржинського

**Відповідальні за випуск:** проф.Ю.С.Коржинський, доц. Б.Р. Коцай, доц. Л.П.Сакалош

Рецензенти: проф. С. Л. Няньковський (зав. каф. педіатрії №1 ЛНМУ ім. Данила Галицького), проф. Л.В. Беш (зав. каф. педіатрії №2 ЛНМУ ім. Данила Галицького)

## ПОЯСНЮВАЛЬНА ЗАПИСКА

Інтернатура є обов'язковою формою післядипломної підготовки випускників усіх факультетів вищих медичних закладів освіти незалежно від підпорядкування та форми власності, після закінчення якої їм присвоюється кваліфікація спеціаліста з певного фаху.

Метою інтернатури з педіатрії є удосконалення професійних навичок з основних розділів педіатрії, вивчення клініки та діагностики дитячих захворювань, методів консервативного лікування та інтенсивної терапії.

Зміст програми охоплює весь обсяг теоретичних і практичних навичок, необхідних лікарю-спеціалісту-педіатру для самостійної роботи з надання кваліфікованої допомоги хворим дітям і потерпілим та профілактичного нагляду за здоровими дітьми.

Метою даних методичних вказівок для самостійної роботи є покращення ефективності самопідготовки лікаря-інтерна-педіатра.

Самостійна робота лікаря-інтерна є важливою складовою його підготовки як фахівця, оскільки навчає вирішувати нестандартні практичні завдання.

У процесі стажування інтерн навчається оформленню основної медичної документації, проводить медичний огляд здорових і хворих дітей, набуває досвід в одержанні інформації загального характеру, виконує медичні маніпуляції, спеціальні діагностичні методики. Лікар-інтерн має два чергування по 12 годин на місяць разом з лікарем-керівником, здійснює курацію 3-5 хворих дітей, приймає участь у профоглядах, веде особисту документацію, працює над написанням рефератів, разом з керівником готує звіт про практичні навички, які засвоїв.

Практична підготовка лікарів-інтернів досягається шляхом систематичної і активної самостійної участі молодих лікарів в діагностичній і лікувальній роботі, обходах, клінічних розборах, інших видах практичної діяльності відділення.

Безперервна самопідготовка (інтернет-ресурс, наукові бібліотеки, бібліотека і архів кафедри тощо) є невід'ємною і необхідною складовою цього процесу.

З найбільш актуальних тем програми лікарі-інтерни готують реферати, які обговорюються на семінарах.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. Тема: Природжені проблеми метаболізму.

**2. Актуальність теми:** У дітей з клінічною маніфестацією захворювань метаболізму у неонатальному періоді симптоми часто розвиваються у перші доби життя. Ряд таких клінічних маніфестацій захворювань метаболізму, як проблеми з дихальною, серцево–судинною системами, неврологічна симптоматика тощо, можуть виявлятися при багатьох проблемах, які часто зустрічаються в неонатальному періоді, у новонароджених дітей,. Тому, якщо лікар не знає цієї проблеми, більшість з таких станів у неонатальному періоді можуть закінчитися летально. Вкрай важливо пам'ятати про ранні прояви хвороб метаболізму у новонароджених, оскільки загалом частота проблем метаболізму у дітей становить 1: 2000. Тому настороженість лікарів з огляду необхідності ранньої діагностики цих захворювань є надзвичайно важливою.

### 3. Мета самостійної роботи

#### 3.1 Навчальна (для спеціалізації)

Заняття, практичні навички та вміння	С (сертифікат спеціаліста)
1. Ознайомитись з епідеміологією проблем метаболізму та їх поширеністю в Україні.	+
2. Знати етіологію та патогенез захворювань.	+
3. Знати нозології, які клінічно маніфестуються у новонароджених.	+
4. Знати особливості клінічних проявів у дітей новонароджених та дітей інших вікових категорій.	+
5. Знати принципи харчування дітей з різними хворобами мкетаболізму	+
6. Вміти обґрунтувати показання для обстеження на проблему метаболізму.	
7. Вміти виділяти основні критерії постановки діагнозу таким хворим.	+
8. Вміти призначити лабораторне та інструментальне обстеження хворим з підозрою на помилки метаболізму.	
9. Вміти провести диференціальну діагностику захворювань з подібними клінічними проявами.	+
10. Вміти призначити харчування дітям з помилками метаболізму.	+
11. Вміти скласти план та організувати диспансеризацію дітям з помилками метаболізму.	+

#### 3.1 Навчальна (для передатестаційного циклу)

Заняття, практичні навички та вміння	На с/с
1. Ознайомитись з епідеміологією проблем метаболізму та їх поширеністю в Україні.	+
2. Знати етіологію та патогенез захворювань.	+

3.Знати нозології, які клінічно маніфестуються у новонароджених.	+
4. Знати собливості клінічних проявів у дітей новонароджених та дітей інших вікових категорій.	+
5. Знати принципи харчування дітей з різними хворобами мкетаболізму	+
6.Вміти обґрунтувати показання для обстеження на проблему метаболізму.	+
7. Вміти виділяти основні критерії постановки діагнозу таким хворим.	
8. Вміти призначити лабораторне та інструментальне обстеження хворим з підозрою на помилки метаболізму.	+
9. Вміти провести диференціальну діагностику захворювань з подібними клінічними проявами.	+
10. Вміти призначити харчування дітям з помилками метаболізму.	+
11. Вміти скласти план та організувати диспансеризацію дітям з помилками метаболізму.	+
12. Вміти організувати оформлення інвалідності дитині з проблемою метаболізму	+
13. Вміти забезпечити психологічний супровід родини дитини з проблемою метаболізму.	+

**3.2. Виховна:** Сприяти формуванню почуття відповідальності лікаря за своєчасне виявлення проблем метаболізму у новонароджених дітей з метою забезпечення гармонійного розвитку дитини та попередження її інвалідації. Сформуванню відповідальності за адекватне диспансерне спостереження та психологічну та соціальну підтримку родини пацієнта.

**4. Місце заняття:** навчальна кімната, відділення патології новонароджених, читальний зал бібліотеки.

**5. Обладнання та матеріальне забезпечення:** Виписки з історій хвороб, презентації, результати лабораторного дослідження.

## 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
-------	--	------------------------------	------------------------------------	-----

### 6.1. Підготовчий етап

1.	<p><i>Організація заняття.</i></p> <p>Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: Визначення поняття проблема метаболізму – Основні клінічні симптоми захворювання – Принципи діагностики – Принципи лікування дітей з проблемами метаболізму</p>	Відповіді на питання Тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
----	--	---	-----------------------------	-----

## 6.2. Основний етап

1.	Класифікація захворювань метаболізму у новонароджених.	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань.  Методи самоконтролю навчання.	9. Робота з документами МОЗ України, довідниками, з інтернетом тощо.  10. Ситуаційні задачі.	65%
2.	«Катастрофи неонатального періоду».			
3.	Визначення.			
4.	Клінічні прояви хвороб метаболізму з маніфестацією у неонатальному періоді.			
5.	Принципи діагностики захворювань.			
6.	Алгоритм диференційної діагностики захворювань метаболізму.			
7.	Природжені порушення метаболізму, потенційно летальні у новонароджених.			
8.	Галактоземія.			
9.	Хвороба кленового сиропу.			
10.	Органічні ацидемії.			
11.	Синдроми з гіперамоніємією.			
12.	Некетогенна гіпегліцинемія.			

## 6.3 Заключний етап

1.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навичок.	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних вмінь, знань і навичок.	Тестові завдання. Ситуаційні задачі з діагностики, диференційної діагностики та лікування захворювань метаболізму у новонароджених.	25%
2.	Підведення підсумків заняття. Формулювання висновку для зазначення в протоколі. Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи.			

## 7. Зміст самостійної роботи

### Перелік навчальних питань

1. Частота захворювань метаболізму у дітей.
2. Характер успадкування хвороб метаболізму.
3. Що таке «катастрофи неонатального періоду»?
4. Клінічний симптомокомплекс проблем метаболізму у дитини.
5. Частота галактоземії серед новонароджених.
6. Клінічні симптоми галактоземії.
7. Клінічні прояви фруктоземії у дітей.
8. Особливість порушень обміну при глікогенозі.

9. Органічні ацидемії, причини та клініка.
10. Порушення в синтезі сечовини.
11. Алгоритм діагностики проблем метаболізму у новонароджених.
12. Принципи лікування проблем метаболізму у новонароджених.

## **2. Перелік тем рефератів**

1. Етіопатогенез захворювань хвороб метаболізму у новонароджених дітей.
2. Клінічні прояви хвороб метаболізму у новонароджених дітей.
3. Природжені порушення метаболізму, потенційно летальні у новонароджених дітей.
4. Диференційна діагностика порушень метаболізму у новонароджених дітей.
5. Принципи діагностики хвороб метаболізму у дітей неонатального періоду.
6. Принципи медико-генетичного консультування та диспансерного спостереження у дітей з хворобами метаболізму.

## **8. Матеріали методичного забезпечення заняття.**

1. Робота з історіями хвороб чи їх виписками.
2. Концепція МОЗ України щодо створення якісної системи надання допомоги хворим на рідкісні захворювання в Україні

## **9. Рішення ситуаційних задач**

**Задача 1.** Дитина з пологового будинку на 3-й день життя переведена у відділення інтенсивної терапії новонароджених. При госпіталізації - скарги на відмову від годування, блювання, пронос, втрату маси. З першого ж дня життя у дитини спостерігається жовтяниця, інтенсивність якої зростає, відмічається збільшення печінки до +3 см нижче краю реберної дуги. Білірубін в крові 340 ммоль/л, з якого 205 ммоль/л становить пряма фракція.

Яке захворювання можна запідозрити у дитини? Які лабораторні дослідження в даному випадку доцільно провести?

1. Галактоземія. Визначити в крові та сечі рівень галактози (в крові у здорових рівень галактози 0,2 г/л), рівень галактозо-1-фосфату в еритроцитах (у нормі менше 8 мг/л, а при галактоземії до 34-90 мг/л).

**Задача 2.** До приймального відділення дитячої лікарні поступила дитина у віці 5 місяців з судомним синдром, який виник вранці на фоні повного здоров'я. Дитина від 1-ї вагітності, яка мала фізіологічний перебіг. Жінка спостерігалася за місцем проживання, пройшла всі необхідні обстеження. Пологи в ЦРЛ, без ускладнень. Виписана на 3-тю добу. Дитина на грудному вигодовуванні. При огляді відмічено, що у дівчинки лялькоподібне обличчя, малий зріст, збільшений в об'ємі живіт, печінка пальпується на рівні пупка, дитина зниженої відживи. При лабораторному обстеженні виявлена гіпоглікемія.

Яку вроджену патологію ви запідозрите? Які додаткові інструментальні та лабораторні дослідження ви призначите?

2. Глікогенова хвороба, печінкова форма. Необхідно визначити в крові лактат, ацетон та кетонів тіла. Доцільно провести біопсію печінки. Дитину необхідно скерувати до регіонального центру медичної генетики.

**Задача 3.** У хлопчика 2-х місяців виявлено гіпотрофію, виражену гепатоспленомегалію. В біоптаті кісткового мозку – поодинокі “пінисті” клітини. Про яке захворювання може йти мова і які дослідження треба провести в даному випадку?

3. Хвороба Німана-Піка, провести визначення активності сфінгомелінази в гомогенаті лейкоцитів.

**Задача 4.** Дівчинка від другої вагітності, народилася на 40-му тижні з вагою 3650г, зростом –53см. На 2-й день після народження відмовилася від годування, стала в'ялою, адинамічною, сонливою. На третю добу у дитини появилися судоми, м'язева гіпотонія, пригніченість безумовних рефлексів, наростали розміри печінки, респіраторні розлади, відмічався геморагічний синдром. Дефект якого виду обміну можна запідозрити в даному випадку?

4. Порушення амінокислотного обміну.

**Задача 5.** Дівчинка від першої вагітності, народилася на 38-му тижні гестації з вагою 3200г, зростом –50см. На 3-й день від народження відмовилася від годування, стала млявою, адинамічною, сонливою. На четвертий день – судоми, м'язева гіпотонія, пригніченість безумовних рефлексів, гепатомегалія, респіраторні розлади, геморагічний синдром. Які методи обстеження необхідно провести в першу чергу?

5. Скринінг сечі (уринолізис) та тонкошарова хроматографія амінокислот.

**Задача 6.** У дитини з синдромом невизначеної статі спостерігається млявість, значна спрага, невгамовна блювота, зменшується діурез, наростають явища летаргії, температура тіла знижена, порушується серцевий ритм. Який діагноз є найбільш імовірним в даному випадку?

6. Природжена гіперплазія кори наднирників, синдром втрати солі.

**Задача 7.** У дитини при проведенні аналізу сечі на уринолізис виявлено позитивну пробу Обермаєра та позитивну пробу з нінгідринним реактивом. При проведенні ТШХ амінокислот виявлено підвищену екскрецію нейтральних амінокислот з сечею та знижений вміст нейтральних амінокислот в крові. Про яку патологію це може свідчити?

7. Хвороба Хартнупа.

## **10.Рішення тестових завдань**

**1. Яка поширеність хвороб метаболізму у новонароджених?**

- А. 1:1000
- Б. 1:2000
- В. 1:4000
- Г. 1:10000

**2. При обстеженні новонародженої дитини, яка вигодовується грудьми виявлено помірну олігосахаридурію. Про що це свідчить?**

- А. Олігосахаридоз
- Б. Галактоземія
- В. Муколіпідоз
- Г. Варіант норми

**3. Які з помилок метаболізму є найнебезпечнішими у новонароджених?**

- А. Природжена гіперплазія кори наднирників
- Б. Порушення в синтезі сечовини
- В. Органічні ацидемії
- Г. Всі вище перераховані

**4. Яке дослідження треба провести у дитини з судомами?**

- А. Рн крові, електроліти, LP



- Б. Глюкоза крові, Віт В 6
- В. NH<sub>3</sub> в крові, НСГ
- Г. Всі вище перераховані

**5. При проведенні ТШХ в сечі виявлено підвищену кількість цистину, аргініну, орнітину та лізину. В крові вміст амінокислот нормальний. На яке захворювання метаболізму це вказує?**

- А. Цистатіонурія
- Б. Цистінурія
- В. Хвороба Хартнупа
- Г. Гомоуцистинурія.

**6. Що таке синдром Цельвегера?**

- А. Порушення в обміні амінокислот
- Б. Пероксимальне порушення
- В. Порушення синтезу стероїдів
- Г. Мітохондріальне порушення

**7. Яке дослідження необхідно провести у дитини з підозрою на порушення в синтезі сечовини?**

- А. Рівень білка в крові
- Б. Рівень сечовини в крові
- В. Рівень аміака в крові
- Г. Кількість тромбоцитів

**8. Які проблеми метаболізму характеризуються гіперамоніємією?**

- А. Фенілкетонурія
- Б. Хвороба кленового сиропу
- В. Хвороба Хартнупа
- Г. Органічна ацидемія

**9. Які симптоми виявляють у дітей з порушенням циклу сечовини?**

- А. Блювота, судоми, кома.
- Б. Гіпертермія, апное, тахікардія.
- В. Панцитопенія
- Г. Гепатоспленомегалія.

**10. Якою є частота галактоземії?**

- А. 1 :1000
- Б. 1: 10000
- В. 1: 50000
- Г. 1: 100000

**11. Що таке органічні ацидемії?**

- А. Ацидемії, викликані метилмалоновою кислотою
- Б. Ацидемії, викликані пропіоновою кислотою
- В. Ацидемії, викликані ізовалеріановою кислотою
- Г. Все перераховане вище

**12. Які клінічні симптоми органічних ацидемії виявляються у новонароджених?**

- А. Блювота, летаргія, судоми
- В. Висипання на шкірі, брадикардія, артеріальна гіпотензія

- В. Діарея, блювота
- Г. Катаракта, ацидоз

**13. З яким захворюванням в першу чергу треба диференціювати «катастрофи неонатального віку»?**

- А. Неонатальним сепсисом
- Б. Галактоземією
- В. Гіпотирозом
- Г. Адреногенітальним синдромом

**14. На підстав яких симптомів у новонародженого можна запідозрити глікогеноз?**

- А. Блювота, діарея
- Б. Гепатоспленомегалія, анемія
- В. Гепатомегалія, гіпоглікемія
- Г. Набряки, тромбоцитопенія

**15. При яких метаболічних порушеннях є ефективним віт. В6 ?**

- А. Гомоцистинурія
- Б. Цистатіонурія
- В. Судоми через дефіцит піридоксину
- Г. Всі з вище перерахованих

**16. Які захворювання належать до групи мітохондріальних?**

- А. Дефекти синтезу сечовини, фенілкетонурія
- Б. Дефекти циклу карнітину, пірувату, окислення жирних кислот
- В. Пероксисомальні порушення
- Г. Дефіцит карбоксилази, гіперамоніємія

**17. Які додаткові дослідження треба провести при позитивній пробі Бенедикта?**

- А. ТШК вуглеводів
- Б. ТШК амінокислот
- В. ТШК ліпідів
- Г. ТШК олігосахаридів

**18. Які додаткові обстеження треба провести при позитивній пробі з нінгідриновим реактивом?**

- А. ТШК вуглеводів
- Б. ТШК амінокислот
- В. ТШК олігосахаридів
- Г. ТШК ліпідів

**19. При проведенні ТШК в крові та сечі виявлено підвищену екскрецію валіну, лейцину та ізолейцину. Про яку патологію це свідчить?**

- А. Хворобу блакитних пелюшок
- Б. Хворобу кленового сиропу
- В. Хворобу сушеного хмелю
- Г. Фенілкетонурію

**20. При проведенні ТШХ вуглеводів виявлено підвищений вміст галактози в крові та сечі. Які дослідження слід провести для верифікації діагнозу галактоземії?**

- А. Кількісне визначення глюкози в крові
- Б. Кількісне визначення креатиніну

В. Визначення активності галактозо–1–фосфат–уридилтрансферази  
Г. Кількісне визначення лактози

## 11. Література (навчальна, наукова, методична).

### Навчальна

1. Козлова С.И. Наследственные сидромы и медико-генетическое консультирование. — Л.: Медицина, 1995.
2. Гречаніна О.Я. Клініка, діагностика, лікування метаболічних хвороб / О.Я.Гречаніна // Ультразвукова перинатальна діагностика. – Харків, 2003. – № 16. – С. 3 – 41.
3. Полин Р. А., Дитмар М. Ф. Секреты педиатрии. / Пер с англ. – СПб.:Невский диалект,1999. – С. 461–484.
4. Посібник з неонатології. Пер з англ. / За ред Д. П. Клоерті. – 6 вид. – К.: Фонд допомоги дітям Чорнобиля; Вид. «Фенікс», 2010. – 856.

### Наукова

1. 3. Гречаніна Ю.Б. Спадкові хвороби, які супроводжуються судомним синдромом / Ю.Б. Гречаніна. – Харків, 2008. – 83 с.

### Методична

Концепція МОЗ України щодо створення якісної системи надання допомоги хворим на рідкісні захворювання в Україні. [Електронна адреса] [http://www.moz.gov.ua/ua/portal/Pro\\_20120316\\_0.html](http://www.moz.gov.ua/ua/portal/Pro_20120316_0.html)

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. *Тема: Токсичні гепатити (ТГ)*

2. *Актуальність теми.* В промислових умовах ряд токсичних хімічних речовин можуть вражати печінку при гострому та хронічному впливові. Кількість таких промислових хімічних агентів сягає мільйона. Тривалий контакт з токсичними гепатотропними ядами приводить до втрати працездатності та встановлення групи інвалідності. Стрімкий розвиток хімічної промисловості, органічного синтезу, застосування пестицидів привело до підвищення захворюваності токсичними гепатитами.

### 3. *Мета самостійної роботи:*

#### 3.1. *навчальна (для передатестаційного циклу)*

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С
1. Механізм токсичного впливу хімічних речовин на тканину печінки.	(a=1)	+
2. Морфологічна характеристика ТГ;	(a=2)	+
3. Патогенез ТГ та фактори, що впливають на характер та ступінь враженості печінки;	(a=2)	+
4. Класифікація гепатотоксичних речовин: виробничі токсиканти, природні сполуки, медикаментозні засоби.	(a=2)	+
5. Діагностика ТГ, методи лікування, заходи профілактики.	(a=3)	+
6. Профорієнтація підлітків із ТГ.	(a=3)	+
7. Роль і місце ТГ в структурі гастроентерологічної патології.	(a=3)	+

#### 3.2. *виховна*

Сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за результати вчасної діагностики токсичних гепатитів, забезпечення індивідуалізованої, ефективної і безпечної фармакотерапії виявлених захворювань з метою мінімізації ускладнень лікування, підвищення якості і тривалості життя хворих. Розвинути вміння встановлювати психологічний контакт з пацієнтами з метою поліпшення результатів лікування і досягнення високого комплаєнсу.

**4. Місце заняття:** навчальна кімната, гастроцентр, реанімаційне відділення, читальний зал бібліотеки.

**5. Обладнання та матеріальне забезпечення.**

Навчальні таблиці, прозирки, презентації, історії хвороб, листки лікарських призначень.

#### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1. 2. 3.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: - головні біохімічні показники стану функцій печінки та нирок; - класифікації хронічних гепатитів, - синдроми при ураженні печінки.	Відповіді на питання; тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
<b>6.2. Основний етап</b>				
1. 2. 3. 4. 5.	Класифікації гепатотоксичних речовин. Патогенез ТГ. Морфологічні ознаки ТГ. Особливості перебігу синдромів ураження печінки при ТГ Схеми лікування ТГ. Заходи профілактики ТГ	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань.	Робота з компендіумом, фармацевт. довідниками, мережею Інтернет. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	65%
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1. 2. 3.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття. Формулювання висновків для зазначення у протоколі. Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи.	Самоконтроль набутих знань; Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, умінь та навиків.	Тестові завдання; Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%

#### 7. Зміст самостійної роботи

##### 1. Перелік навчальних питань

1. Механізм токсичного впливу хімічних речовин на тканину печінки.
2. Морфологічна характеристика токсичних гепатитів;

3. Патогенез токсичних гепатитів та фактори, що впливають на характер та ступінь ураження печінки.
4. Класифікація гепатотоксичних речовин: виробничі токсиканти, природні сполуки, медикаментозні засоби.
5. Провідні синдроми в клініці токсичних гепатитів.
6. Діагностику токсичних гепатитів.
7. Методи лікування.
8. Заходи профілактики на виробництві.
9. Профорієнтація підлітків із ТГ.
10. Перелік професій та виробництв, де робітники перебувають в контакті з промисловими токсичними агентами;
11. Роль і місце токсичних гепатитів в структурі гастроентерологічних захворювань;

## **II. Перелік тем рефератів.**

1. Диференціальний діагноз токсичного гепатиту з іншими захворюваннями печінки.
2. Класифікації хронічних гепатитів.
3. Роль соматичних та печінкових захворювань у поглибленні токсичних гепатитів.
4. Невідкладна допомога при гострих отруєннях, що можуть супроводжуватися ураженням печінки.

### *А. Матеріали методичного забезпечення заняття*

#### **I. Робота з історіями хвороб, листками призначень.**

1. Засвоїти схеми застосування препаратів для лікування токсичних уражень печінки.
2. Навчитись виявляти основні побічні ефекти і ускладнення від застосування цих препаратів, вміти запропонувати заходи їх корекції.
3. Складання схем лікування пацієнтів з ТГ різної етіології.
4. Аналіз листків призначень на предмет адекватності схем лікування.

## **III. Рішення ситуаційних задач.**

### **Тести I рівня**

1. Виділяють такі основні групи гепатотоксичних речовин:
  - A) хлоровані вуглеводні;
  - B) хлоровані нафталіни і дифеніли;
  - C) бензол, його гомологи та похідні;
  - D) метали і металоїди;
  - E) глюкокортикостероїди;
  - F) ферментні препарати.
2. Вкажіть лікарські засоби, які токсично впливають на печінку:
  - A) антибіотики групи аміноглікозидів;
  - B) антибіотики цефалоспоринового ряду;
  - C) протитуберкульозні;
  - D) цитостатики;
  - E) анаболічні стероїди;
  - F) пеніциліни.
3. Токсичний ефект хімічних речовин на печінку посилюється:
  - A. при попередньому пошкодженні печінки вірусами, алкоголем;
  - B. при дефіциті білків;
  - C. у осінньо-зимовий період;
  - D. при гіповітамінозі;
  - E. при гіподинамії.
4. Морфологічним субстратом токсичного пошкодження печінки при гострих отруєннях є:
  - A. жирова дистрофія;
  - B. хронічний персистуючий гепатит;

- C. некроз гепатоцитів;
- D. хронічний активний гепатит;
- E. функціональні порушення.

5. Морфологічним субстратом токсичного пошкодження печінки при хронічних отруєннях є:

- A. хронічний персистуючий гепатит;
- B. хронічний активний гепатит;
- C. жирова дистрофія;
- D. цироз печінки;
- E. рак печінки.

6. При токсичних професійнообумовлених ураженнях печінки на відміну від вірусного гепатиту відсутні:

- A. фазовість клінічної картини;
- B. продромальні явища;
- C. переважають симптоми екзогенного токсикозу на тлі певної концентрації хімічного чинника в крові;
- D. парантеральне введення ліків;
- E. австралійський антиген в сироватці крові.

7. Підвищення рівня антитіл (антинуклеарних, антимітохондріальних, до печінкових мембран) характерно для:

- A. медикаментозного гепатита;
- B. персистуючого гепатита;
- C. активного гепатита;
- D. аутоімунного гепатита

8. В токсикогенну стадію токсичного ураження печінки патогенетична терапія включає:

- A. призначення гепатопротекторів у великих дозах;
- B. попередження екзотоксичного шоку;
- C. призначення антидотних препаратів;
- D. дезінтоксикаційну терапію;
- E. симптоматичне лікування.

9. В соматогенну стадію токсичного ураження печінки призначають:

- A. сорбенти;
- B. гепатопротектори у великих дозах;
- C. антиоксиданти;
- D. вітаміни;
- E. глюкокортикоїди.

10. При підтвердженому діагнозі хронічного професійнообумовленого гепатиту протипоказані:

- A. інтенсивна інсоляція;
- B. вживання алкоголю;
- C. вживання жирних блюд;
- D. важка фізична праця;
- E. заняття спортом.

Тести заключного етапу

11. Групу підвищеного ризику розвитку токсичних професійнообумовлених уражень печінки складають:

- A. Особи, які працюють в контактi з гепатотоксичними речовинами;
- B. особи з наявністю дискінезії жовчовивідних шляхів;
- C. особи, що перенесли гострі вірусні інфекції;
- D. особи з наявністю виразкової хвороби шлунку;
- E. особи з наявністю симптомів НЦД.

12. Які із перерахованих симптомів при захворюваннях печінки присутні при синдромі мезенхімального запалення:

- A. асцит;
- B. «голова медузи»
- C. спленомегалія
- D. гепатомегалія;
- E. лихоманка, гепатомегалія.

13. Які ферменти є індикаторами синдрому «цитолізу гепатоцитів»

- A. псевдохолінестераза;
- B. лужна фосфатаза;
- C. аспаратамінотрансфераза;
- D. альдолаза;
- E. глюкозо-6-фосфатдегідрогеназа.

14. Клінічно для синдрому мезенхімального запалення характерно все, крім:

- A. підвищення температури тіла;
- B. асцит;
- C. поліартралгії;
- D. васкуліти;
- E. прискорення ШОЕ.

15. В основі паренхіматозної жовтяниці лежить:

- A. порушення захвату білірубіну;
- B. порушення кон'югації білірубіну;
- C. порушення екскреції білірубіну клітинами печінки;
- D. пошкодження гепатоцитів;
- E. все вище перераховане.

16. Для синдрому мезенхімального запалення характерно:

- A. зменшення альбумінів;
- B. збільшення глобулінів;
- C. збільшення імуноглобулінів;
- D. збільшення тимолової проби;
- E. все вище перераховане.

17. При якій жовтяниці найбільш виражений синдром цитолізу:

- A. надпечінковій;
- B. паренхіматозній;
- C. підпечінковій;
- D. синдромі Жильбера;
- E. синдромі Ротора.

18. Для якого синдрому характерно: зменшення альбумінів, збільшення -глобулінів, імуноглобулінів в крові, тимолової проби?

- A. синдром холестазу;
- B. синдром мезенхімального запалення;
- C. синдром цитолізу гепатоцитів;
- D. синдром печінково-клітинної недостатності;
- E. портальної гіпертензії.

19. Яку функцію печінки можна оцінити під час визначення білірубіну крові:

- A. білковосинтезуючу;
- B. пігментну;
- C. вуглеводну;
- D. антитоксичну;
- E. видільну.

20. Для паренхіматозної жовтяниці характерно все перераховане, крім:

- A. підвищений прямих білірубін;

- В. підвищений непрямий білірубін;
  - С. позитивна реакція на стеркобілін;
  - Д. виявлення в сечі уробіліну;
  - Е. підвищення в крові лужної фосфатази і холестерину.
21. Дезінтоксикаційну функцію печінки вивчають проводячи:
- А. пробу Штанге;
  - В. пробу Квіка-Пителя;
  - С. калій-обзіданову пробу;
  - Д. сулемову пробу;
  - Е. формолову пробу.
22. Шкірні покриття при паренхіматозній жовтяниці:
- А. бліді;
  - В. оранжево-жовті;
  - С. зеленовато-жовті;
  - Д. землісті;
  - Е. лимонно-жовті .
23. Які білки крові змінюються в кількісному співвідношенні при диспротеїнемії?
- А. протромбін;
  - В. глобулінові фракції;
  - С. альбуміни;
  - Д. фібриноген;
  - Е. альбуміни, глобуліни.
24. Що є характерною анамнестичною ознакою професійного токсичного гепатиту:
- А. контакт із хворим;
  - В. гострий інфекційний гепатит в анамнезі;
  - С. медичні маніпуляції, які можуть привести до зараження;
  - Д. контакт із гепатотропними ядами в процесі його виробництва або застосування.
25. Який із перерахованих показників є нормою:
- А. зв'язаний білірубін – 8 мкмоль/л;
  - В. загальний білірубін в крові – 30 мкмоль/л;
  - С. непрямий білірубін – 16 мкмоль/л,\*
  - Д. білірубін в сечі – реакція позитивна;
  - Е. уробілін в сечі – реакція позитивна.
26. Яку функцію печінки можна визначити за даними проби з бромсульфалеїном?
- А. екскреторну;
  - В. антитоксичну;
  - С. білковосинтезуючу;
  - Д. участь у пігментному обміні;
  - Е. участь у мінеральному обміні.
27. За допомогою якого методу вивчають участь печінки у жировому обміні:
- А. визначення рівня холестерину в крові;
  - В. визначення ферментів в крові;
  - С. визначення білкових фракцій крові;
  - Д. осадових проб;
  - Е. визначення мікроелементів?
28. Який в нормі альбуміно-глобуліновий коефіцієнт:
- А. 1;
  - В. 1,2 – 2;
  - С. 2;
  - Д. менше 1;
  - Е. більше 2.
29. Які із перерахованих білків крові синтезуються тільки в печінці:



- A. інсулін;
- B. глобулін;
- C. альбумін, фібриноген;
- D. альбумін, фібриноген, протромбін;
- E. всі вище перераховані.

30. Про що свідчить наявність у крові 60% бромсульфалеїну через 45 хв після його введення:

- A. порушення антитоксичної функції печінки;
- B. нормальну екскреторну функцію печінки;
- C. порушення екскреторної функції печінки;
- D. нормальну антитоксичну функцію печінки;
- E. порушення обміну феритину.

#### Ситуаційні задачі

1. У хворого на гостру лейкемію, на тлі цитостатичного лікування виникла жовтяниця, диспептичні розлади. Виявлено помірне збільшення та болючість печінки, підвищення рівня як прямого (40 мкмоль/л) так і непрямого білірубіну (10 мкмоль/л), АЛТ – 2,1ммоль/г.л, АСТ – 2,2ммоль/г.л. Реакція на антигени гепатиту В і С негативна. Яке ускладнення виникло у пацієнта?

- A. Гострий панкреатит.
- B. Вірусний гепатит.
- C. Гострий холецистит.
- D. Токсичний гепатит.
- E. Гемолітична анемія.

2. У хворого 15 років після 4-х місячного лікування тубазидом з'явилися: адинамія, жовтяниця, біль у правому підребер'ї. Печінка збільшена. В крові підвищена активність ферментів АЛТ-в три рази, АСТ-в два рази. Білірубін крові - 122 мкмоль/л (кон'югований - 82, некон'югований - 40). HBs-антиген не виявлений. Про яке захворювання іде мова?

- A. Гострий вірусний гепатит.
- B. Цироз печінки ( біліарний).
- C. Гострий медикаментозний гепатит.
- D. Хронічний активний гепатит.
- E. Калькульозний холецистит.

3. Хворий М. 16 років поступив в гастроентерологічне відділення зі скаргами на свербіж шкірних покривів, жовтяницю, важкість у правому підребер'ї, слабкість. Об'єктивно: шкірні покриви жовтяничні, сліди розчухів, печінка + 5 см, селезінка 6x8 см. У крові: лужна фосфатаза - 2,0 ммоль/год•л, загальний білірубін 60 мкмоль/л, холестерин - 8,0 ммоль/л. Який провідний синдром можна виділити у хворого?

- A. Мезенхімально-запальний
- B. Цитолітичний
- C. Холестатичний
- D. Гепато-лієнальний
- E. Печінково-клітинної недостатності

4. У хворої 13 років ниючий біль в правому підребер'ї, періодично відрижка гірким, нудота, пониження апетиту. 3 роки тому була апендектомія. Через 2 місяці після неї вперше появилася жовтяниця, з приводу якої лікувалася в інфекційній лікарні. В даний час при обстеженні збільшена на 2 см печінка В крові: прямий білірубін 36 мкмоль/л., АЛТ 135 ед\л. Яке захворювання у хворої?

- A. Доброякісна жовтяниця Жильбера.
- B. Хронічний холангіт
- C. Хронічний холецистит.
- D. Хронічний гепатит В.
- E. Цироз печінки.

5. Хворий, 17 років, син фермера, працює у батька в господарстві, постійно контактує з комплексом отрутохімікатів протягом 6 років. Скаржиться на головний біль, підвищену втому, відчуття важкості в правому підреб'ї погіршення апетиту, жовтяницю. Об'єктивно: шкіра і склери субіктеричні. Живіт здутий, печінка +5 см, край ущільнений, поверхня рівна. В крові: Нв 110 г/л, лейк.  $8,1 \times 10^9$ /л, ШОЕ 30 мм/год, білірубін 65 мкмоль/л, цукор 6,3 ммоль/л. Який з діагнозів є найбільш ймовірним ?

- A. Гемохроматоз
- B. Хронічний токсичний гепатит.
- C. Хронічний панкреатит.
- D. Вірусний гепатит.
- E. Доброякісна гіпербілірубінемія.

6. Хвора, 17 років, скаржиться на болі в правому підреб'ї, що посилюються після їди, нудоту, підвищення  $t$  тіла до  $37,7^{\circ}\text{C}$ , жовтушність шкіри, біль у великих суглобах. Хворіє 8 місяців. Гепатоспленомегалія. ШОЕ 47 мм/год, білірубін загальний 86,1 ммоль / л, прямий - 42,3 ммоль / л. В крові виявлено антитіла до гладком'язових клітин. Загальний білок 62 г/л, альб. - 40 \%, глоб. 60 \%, гаммаглобуліни - 38 \%. Маркери вірусних гепатитів не встановлені. На УЗД діаметр портальної вени 1 см. Ваш діагноз?

- A. Синдром Жильбера.
- B. Первинний біліарний цироз.
- C. Автоімунний гепатит.
- D. Холангіогенний гепатит.
- E. Гемохроматоз.

7. Хлопець 17,5 років надійшов до клініки зі скаргами на загальну слабкість, запаморочення, нудоту, печію, солодкий присмак у роті, зменшення добового діурезу до 500 мл. Напередодні вантажив контейнери з відходами виробництва медичної апаратури. Об'єктивно: шкірні покриви бліді. Тони серця приглушені, ЧСС – 110/хв., АТ-140/90 мм рт. ст. Болючість при пальпації відділів товстої кишки, в правій підреб'ї ділянці. Яке захворювання з найбільшою ймовірністю має місце у

- A. Гостре отруєння бензолом
- B. Гостре отруєння солями берилію
- C. Гостре отруєння тетраетилсвинцем
- D. Гостре отруєння алкоголем
- E. Гостре отруєння ртуттю

8. Хлопець 16 років скаржиться на загальну слабкість запаморочення, інтенсивний біль в попереку, правому підреб'ї, періодичну втрату свідомості, які з'явилися після роботи без респіратору з фарбами на СТО. Шкіра землистого відтінку, склери іктеричні, акроціаноз. АТ-100/60 мм рт. ст. Тони серця приглушені, печінка +3 см, край щільний. В крові: ер.-  $2,0 \times 10^{12}$ /л, Нв-90 г/л, тільця Гейнца-Ерліха, лейк.-  $5,6 \times 10^9$ /л, ШЗЕ-15 мм/год. Метгемоглобін - 62%, загальний білірубін-84,0 мкмоль/л, непрямий-71,7 мкмоль/л. Який з діагнозів є найбільш ймовірним ?

- A. Хронічне отруєння ціанідами
- B. Гемолітична анемія
- C. Гострий вірусний гепатит
- D. Гостре отруєння аніліном
- E. Гостре отруєння толуолом

9. Під час лікування стан хворого на хронічний гепатит значно погіршився: з'явилась сонливість, яка змінюється нападами психомоторних збуджень, збільшилась жовтяниця, знизився протромбіновий індекс і концентрація альбуміну в плазмі. Які показники найбільш об'єктивно характеризують тяжкість гострої печінкової недостатності?

- A Гіпопротробінемія
- B Печінкова енцефалопатія
- C Білірубінемія

D Гіперферментемія

E Гіпоальбунемія

10. Хвора К., 17 років, скаржиться на біль в правому підребер'ї та суглобах, жовтушний кольор шкіри, зниження маси ваги на 10 кг за рік, підвищення температури до 38 С, . Захворювання розпочалося після пологів пів року тому. Об'єктивно: іктеричність шкіри та склер, на віках – ксантоми. Печінка + 4 см, щільна, больова, край загострен. Селезінка +2 см. В крові: АСТ – 280 ед/л, АЛТ – 340 ед/л, загальний білірубін – 97,6, вільний – 54,6 мкмоль/л, HbsAg – не виявлений Назвіть основний механізм патогенезу захворювання?

- A. Аутоімунний
- B. Токсичне ушкодження гепатоцитів
- C. Жирова дистрофія печінки
- D. Порушення відтоку жовчі
- E. Вірусна інфекція

11. Хвору 17р., яка періодично працює на СТО із фарбами, турбує жовтяниця, свербіння шкіри, нудота, біль у правому підбір'ї, особливо після прийому жирної, жареної їжі, підвищення t вечорами, загальну слабкість, кровоточивість ясен. Хворів біля двох років, діагностований холецистит. Шкіра та склери іктеричні, на шкірі – сліди розчухів, на повіках ксантелазми. Печінка збільшена до 4 см. В аналізах гіпербілірубінемія за рахунок зв'язаного, гіперхолестеринемія, підвищення активності лужної фосфатази. Який з діагнозів найбільш вірогідний?

- A. Хронічний холестатичний гепатит
- B. Хронічний холецистит
- C. Гемолітична анемія
- D. Жовчнокам'яна хвороба
- E. Токсичний гепатит

12. Хлопчика 11 р. госпіталізовано з приводу запаморочення, різкої слабості, що змінилася психомоторним збудженням, нудотою, блювання, носовою кровотечею, частими водянистими випороженнями з різким запахом через 6 годин після вживання свіжих помідорів. Зіниці розширені, склери іктеричні, печінка збільшена, болюча. Ваш діагноз?

- A. Вірусний гепатит
- B. Гостра харчова токсикоінфекція
- C. Отруєння хлороорганічними сполуками
- D. Отруєння фосфорорганічними сполуками
- E. Генералізована форма сальмонельозу

13. Хворий В., 17,5 р, вживає алкоголь, курить. Скарги на нудоту, рідкий стілець, жовтушність шкіри. Об'єктивно: шкіра та склери іктеричні, атрофія м'язів, субфебрильна температура. Печінка на 3 см виступає з-під реберної дуги, болюча при пальпації. Який метод діагностики в даному випадку

- A. Пункційна біопсія печінки.
- B. Маркери вірусних гепатитів.
- C. Порушення клітинного імунітету (Т4.Т8)
- D. Активність цитолізу (АсТ, АлТ)
- E. Протеїнограма

14. Хлопець 18 років, працює з 12 років на СТО, скаржиться на запаморочення, слабкість, часті носові кровотечення. Об-но: шкіра бліда, позитивний симптом "щипка" Тахікардія, тони глухі. Пульс 92 уд. в хв. АД - 140/90 мм.рт.ст. Печінка виступає на 3 см з підребер'я. Аналіз крові: Нь - 100 г / л, ер. -  $3,0 \cdot 10^{12}$  / л, лейкоцити -  $2,9 \cdot 10^9$  / л, тромбоцити -  $50 \cdot 10^9$  / л. Тривалість кровотечі по Дукє - 8 хв. Сформулюйте діагноз.

- A. Хронічна інтоксикація бензолом, середньої тяжкості.
- B. Хронічна інтоксикація марганцем, 2 стадія
- C. Хронічна інтоксикація свинцем, початкова форма.
- D. Хронічна інтоксикація ртуттю, середньої тяжкості.
- E. Хронічна інтоксикація аніліном.

15. Хвора 18 р. звернувся в лікарню ШМД зі скаргами на запаморочення, дезорієнтацію в просторі, виражену загальну слабкість, біль в попереку та в правому підребер'ї. Працює із фарбами. Об-но: Склери іктеричні, акроціаноз. АТ - 100/60 мм рт.ст. Сог – тони приглушені, печінка + 3 см, край ущільнений, пальпаторно чутлива. У крові: ер. –  $2,1 \cdot 10^{12}/л$ , Нв – 92 г/л, тільця Гейнца-Ерліха, л –  $4,8 \cdot 10^9/л$ , ШЗЕ – 18 мм/год. Метгемоглобін – 60%, заг. білірубін – 82,3 мкмоль/л, непрямий – 69,5 мкмоль/л. Найбільш ймовірний діагноз?

- A Гостре отруєння аніліном
- B Гостре отруєння ртуттю
- C Гостре отруєння свинцем
- D Гостре отруєння толуолом
- E Гостре отруєння марганцем

16. Хв.Р., 17 р., поступив в лікарню зі скаргами на запаморочення, розлад мовлення, дезорієнтацію в просторі. Об-но: шкіра та видимі слизові синюшні. У крові: ер. –  $3,6 \cdot 10^{12}/л$ , Нв – 130 г/л, тільця Гейнца-Ерліха – 12%, ретикулоцити – 1,8%, ШЗЕ – 8 мм/год., метгемоглобін – 38%.

Виставлено діагноз - гостра інтоксикація аніліном. Найбільш ефективний засіб антидотної терапії?

- A Десферал
- B Натрію тіосульфат
- C Метиленовий синій
- D Пентацин
- E Сукцимер

17. Хворий 18 років, який працює на СТО із акумуляторами, скаржиться на загальну слабкість, головний біль, слабкість у руках, підвищену дратівливість, схильність до закріпів. При обстеженні пульс 80 за хв., АТ 115/80 мм.рт.ст., серце, легені без змін. Гастроскопія без патології. Пальпація живота болюча, без симптомів подразнення очеревини, печінка збільшена на 3-4 см. Ознаки сенсомоторної поліневропатії та астено-вегетативного синдрому. В крові: ерит.  $4,1 \cdot 10^{12}$ , Нв 100 г/л, лейкоц.  $5,0 \cdot 10^9$ , рет. 33%. Найбільш імовірний діагноз?

- A Хронічне отруєння кислотами
- B Хронічне отруєння алкоголем
- C Хронічне отруєння лугами
- D Хронічне отруєння свинцем
- E Виразкова хвороба

18. Хворий 18 років працює на виробництві алюмінію. В останній час відмічає розхитування зубів, біль у кістках і суглобах (частіше вночі), колючі болі в ділянці серця, нудоту, відрижку кислим.

Ваш попередній діагноз?

- A Інтоксикація фтором
- B Інтоксикація фосфором
- C Інтоксикація свинцем
- D Інтоксикація ртуттю
- E Інтоксикація марганцем

## Література

### Навчальна

1. Белоусов Ю.В. Гастроентерологія дитячого віку. Підручник. – К.: СПД Коляда О.П., 2007. - 440 с.: іл.
2. Общая гепатология: Учеб. пособие для системы послевуз. проф. образования врачей / И.О. Иванников, В.Е. Сюткин. – 3-е изд., перераб. и доп. – М.: МЕДПРАКТИКА-М, 2003. – 159с. 616.36 И19

### Наукова

1. Болезни печени: руководство для врачей / С.Д. Подымова. – 4-е изд., перераб. и доп. – М.: Медицина, 2005. – 767с. 616.36 П45

2. Гарник Т. Гепатопротекторное действие фитосредств в комплексной терапии и реабилитации больных хроническим гепатитом // Ліки України. — 2002. — № 11. — С. 25.
3. Кундієв Ю.І., Нагорна А.М. Професійне здоров'я в Україні. Епідеміологічний аналіз. — К.: Авіцена, 2006. — 316 с.
4. Компендиум 2010 — лекарственные препараты (2012) Под ред. В.Н. Коваленко, А.П. Викторова. МОРИОН, Киев, 2240 с.

#### Методична

1. Наказ МОЗ України від 29.01.2013 № 59 Про затвердження Уніфікованих клінічних протоколів медичної допомоги дітям із захворюваннями органів травлення.
2. Буторова Л.И., Калинин А.В., Логинов А.Ф. Лекарственные поражения печени: Метод. пособие для врачей. — Москва, 2010. — 65 с.

### МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

#### 4. *Тема: Фармакотерапія гепатобіліарної і панкреатологічної патології.*

5. *Актуальність теми.* У зв'язку з рядом агресивних факторів, що діють на систему травлення, використанням населенням великої кількості лікарських засобів (ЛЗ) (у тому числі самостійно, без призначення лікарем), за останні роки відмічається зростання рівня захворювань травного каналу (ТК), в тому числі - захворювань печінки і жовчевивідних шляхів.

У всьому світі захворювання печінки займають значне місце серед причин непрацездатності та смертності. Більше того, відмічається тенденція до зростання захворюваності - особливо внаслідок вірусних хвороб.

Сучасною наукою накопичено великий досвід ефективного лікування гострих і хронічних гепатитів різної етіології, холестазу, жовчно-кам'яної хвороби тощо, створено ряд лікарських засобів для більш швидкого настання ремісії захворювання, зниження частоти виникнення рецидивів та профілактики виникнення ускладнень.

Вивчення груп препаратів для лікування захворювань печінки і жовчевивідних шляхів, адекватний вибір лікарського засобу повинен базуватися на даних доказової медицини, протоколах і стандартах лікування захворювань ТК.

#### 6. *Мета самостійної роботи:*

##### *3.1. навчальна (для передатестаційного циклу)*

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С
1. Знати головні групи препаратів, що використовуються при лікуванні захворювань печінки і жовчевивідних шляхів.	(a=1)	+
2. Фармакокінетика, фармакодинаміка, показання, побічна дія (токсична, фармакодинамічна) та протипоказання до застосування гепатопротекторних ЛЗ.	(a=2)	+
3. Фармакокінетика, фармакодинаміка, показання, побічні дії та протипоказання до застосування ЛЗ, що використовуються при лікуванні захворювань жовчного міхура (холеретики, холекінетики, холелітолітики).	(a=2)	+
4. Фармакокінетика, фармакодинаміка, показання, побічні дії (фармакодинамічні) та протипоказання до застосування ферментних препаратів.	(a=2)	+
5. Фармакокінетика, фармакодинаміка, показання, побічна дія (токсична, фармакодинамічна) та протипоказання до застосування ЛЗ для лікування вірусних гепатитів.	(a=3)	+

5. Вміти вибрати оптимальний засіб для лікування хворого з урахуванням його індивідуальних особливостей протікання хвороби, стану органів метаболізму та виведення препаратів з організму, враховуючи особливості фармакодинаміки та фармакокінетики препаратів даного ряду.	(a=3)	+
6. Вміти вибрати оптимальний шлях введення препарату в організм, його дозу та кратність введення (з урахуванням стану печінки та нирок та можливостей кумуляції препаратів даної групи при змінах функції зазначених органів), вміти активно визначати прояви кумуляції та побічної дії ЛЗ (за даними клінічного та лабораторного обстеження) та надавати допомогу при їх виявленні.	(a=3)	+

### 3.2. виховна

Сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за результати фармакотерапії, забезпечення індивідуалізованої, ефективної і безпечної фармакотерапії захворювань гепатобіліарної системи з метою мінімізації ускладнень лікування, підвищення якості і тривалості життя хворих. Розвинути вміння встановлювати психологічний контакт з пацієнтами з метою поліпшення результатів фармакотерапії і досягнення високого комплаєнсу.

**4. Місце заняття:** навчальна кімната, гастроцентр, читальний зал бібліотеки.

### 5. Обладнання та матеріальне забезпечення.

Навчальні таблиці, прозірки, презентації, історії хвороб, листки лікарських призначень.

### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1. 2. 3.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: - класифікації препаратів груп, що вивчаються, їх загальна фармакодинаміка та фармакокінетика - головні біохімічні показники стану функцій печінки та нирок - головні збудники типових захворювань, пов'язаних з інфекційним фактором	Відповіді на питання; тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
<b>6.2. Основний етап</b>				
1.	Гепатопротекторні ЛЗ, холеретики, холекінетики, холелітолітики, ферментні препарати, ЛЗ лікування вірусних гепатитів Препарати інших груп (механізм дії, назви, дози препаратів, схеми призначення, лабораторний	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань.	Робота з компендіумом, фармацевт. довідниками, мережею Інтернет. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	65%

2.	контроль). Побічні дії і ускладнення, заходи їх корекції.			
3.	Заходи фармацевтичної опіки при їх застосуванні.			
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття. Формулювання висновків для зазначення у протоколі.	Самоконтроль набутих знань; Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Тестові завдання; Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%
2.	Домашнє завдання: тема наступного завдання та			
3.	індивідуальної самостійної роботи.			

## **7. Зміст самостійної роботи**

### **I. Перелік навчальних питань**

1. Механізм дії, фармакокінетика та фармакодинаміка, показання та протипоказання до призначення, дозування гепатопротекторів.
2. Механізм дії, фармакокінетика та фармакодинаміка, показання та протипоказання до призначення, дозування холеретиків.
3. Механізм дії, фармакокінетика та фармакодинаміка, показання та протипоказання до призначення, дозування холекінетиків.
4. Засоби з холелітолітичною активністю, класифікація, механізми дії, фармакологічні властивості, показання, протипоказання, дозування.
6. Класифікація, механізм дії, фармакокінетика та фармакодинаміка, показання та протипоказання до призначення ЛЗ для лікування вірусних гепатитів.
7. Класифікація, механізм дії, фармакокінетика та фармакодинаміка, показання та протипоказання до призначення ферментних препаратів.
8. Вивчення протоколів: Наказ МОЗ України від 29.01.2013 № 59 «Про затвердження Уніфікованих клінічних протоколів медичної допомоги дітям із захворюваннями органів травлення», Наказ МОЗ України від 04.04.2014р №233 «Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги дорослим та дітям - вірусний гепатит С».

### **II. Перелік тем рефератів.**

5. Сучасні методи діагностики вірусних гепатитів.
6. Засоби, що застосовуються для лікування вірусних гепатитів – класифікація, показання і протипоказання.
7. Роль інструментальних методів обстеження (УЗД, ЕРХПГ, сцинтиграфія, КТ, тонкогілкова черезшкірна біопсія) у виявленні патології гепатобіліарної зони.
8. Диференціальна діагностика функціональних і органічних захворювань гепатобіліарної зони.
9. Вроджені аномалії печінки і біліарного тракту.

### **A. Матеріали методичного забезпечення заняття**

#### **I. Робота з історіями хвороб, листками призначень.**

1. Засвоїти схеми застосування препаратів для лікування захворювань гепатобіліарної зони.
2. Навчитись виявляти основні побічні ефекти і ускладнення від застосування цих препаратів, вміти запропонувати заходи їх корекції.
3. Складання схем лікування пацієнтів з різною патологією печінки і жовчного міхура.

4. Аналіз листків призначень на предмет адекватності схем лікування.

### III. Рішення ситуаційних задач.

#### Тести I рівня

- Типова локалізація болю при загостренні хронічного безкам'яного холециститу:
  - Права здухвинна ділянка
  - Епігастральна ділянка
  - Ліва здухвинна ділянка
  - Праве підребер'я
  - Оперізуючі болі
- При хронічному безкам'яному холециститі, що перебігає з проявами гіпотонічної дискінезії, для зняття больового синдрому найбільш доцільно використовувати:
  - Холагол
  - Папаверин
  - Бускопан
  - Баралгін
  - Но-шпу
- Який з маркерів хронічного вірусного гепатиту В не визначається в крові?
  - HBs Ag
  - HBe Ag
  - HBcor Ag
  - ДНК HB
  - анти-HBcor Ig
- Для нападу гострого холециститу характерні всі ознаки, окрім:
  - Болючість у правому верхньому квадранті живота при глибокому диханні (с-м Мерфі)
  - Інтенсивний біль у правому підребер'ї або в епігастрії
  - Зникнення симптомів після випорожнення кишечника
  - Лихоманка
  - Лейкоцитоз
- Відомо, що причиною розвитку печінкової енцефалопатії можуть бути всі перераховані стани, окрім:
  - Закрепів
  - Шлункової кишкової кровотечі
  - Спонтанного бактеріального перитоніту
  - Прийому седативних препаратів
  - Антибактеріальної терапії
- Назвіть найчастішу причину непрохідності жовчних шляхів і механічної жовтяниці:
  - Падіння з велосипеда
  - Стеноз великого дуоденального сосочка
  - Рак великого дуоденального сосочка
  - Холедохолітиаз
  - Цироз печінки
- Який клінічний синдром є найчастішим і найпершим проявом стенозу великого дуоденального сосочка?
  - Шлунково-кишкова кровотеча
  - Біль у правій підреберній ділянці
  - Лихоманка і озноб
  - Синдром механічної жовтяниці
- Інтенсивний нападopodobний біль в правому підребер'ї, який іноді іррадіює у праве плече, праву лопатку, притаманний:
  - Гіперкінезії жовчного міхура з гіпотонією сфінктерів.
  - Гіперкінезії жовчного міхура з гіпертонією сфінктерів.



- C. Гіпокінезії жовчного міхура з гіпотонією сфінктерів.
  - D. Гіпокінезії жовчного міхура з гіпертонією сфінктерів.
8. Варіант гострого інфекційного гепатиту, який не переходить у хронічний гепатит:
- A. Інфекційний гепатит В.
  - B. Інфекційний гепатит С.
  - C. Інфекційний гепатит Д.
  - D. Інфекційний гепатит Е.
9. Клінічний симптом, що не входить до синдрому портальної гіпертензії:
- A. Асцит.
  - B. Спленомегалія.
  - C. Малиновий язик.
  - D. Формування колатерального кровообігу.
10. При гіпертонічно-гіперкінетичному типі дискинезії жовчевивідних шляхів для купування болю ефективні
- A. антибіотики
  - B. нітрофурани
  - C. спазмолітики
  - D. сульфаніламід

### Тести заключного рівня

11. Які препарати показані при болях в правому підребер'ї, що обумовлені гіпотонічною дискинезією жовчних шляхів?
- A. анальгетики
  - B. холецистокінетики
  - C. седативні
  - D. спазмолітики
  - E. ферментні
12. Які сучасні препарати, що застосовують в лікуванні калькульозного холецистит, володіють літогенним ефектом?
- A. фестал, дигестал, панзинорм
  - B. церукал, реглан
  - C. сірепар
  - D. хенофальк, урсофальк
13. Застосування урсодезоксихолевої кислоти для розчинення жовчних каменів показано при наступних умовах, крім:
- A. розміри менше 2 см
  - B. камені в міхурі
  - C. холестеринові камені
  - D. камені в протоках
  - E. прохідний жовчний протік
14. Які з перерахованих препаратів не показані для купування больового синдрому при жовчній кольці?
- A. атропін
  - B. папаверін
  - C. нітрогліцерин
  - D. морфін
  - E. анальгін
15. При загостренні хронічного холециститу застосовують:
- A. атропін, вікасол
  - B. гастрофарм, преднізолон
  - C. плантаглюцид, фестал

- D. еритроміцин, холосас
16. Жовчогінною дією володіють:
- A. подорожник
  - B. календула
  - C. кропива
  - D. безсмертник
17. Жовчогінною дією володіють:
- A. алтей
  - B. барбарис
  - C. девясил
  - D. термопсис
18. Невідкладна допомога при печінковій кольці
- A. дібазол, папаверин, пентамін
  - B. адреналин, мезатон, анальгін
  - C. атропін, баралгін, но-шпа
  - D. мезатон, кордіамін, кофеїн
19. Хворий 15 років, скаржиться на напади болю в правому підребер'ї після фізичного навантаження. Періодично відзначає більше світлий кал, потемніння сечі. Об'єктивно: шкіра й слизові злегка іктетичні. Білірубін загальний 36,8 ммоль/л, прямий 26,4 ммоль/л, непрямий 10,4 ммоль/л. УЗД жовчного міхура: товщина стінки 4 мм, у просвіті густа жовч, ехопозитивні тіні до 4 мм. З літолітичною метою Ви призначите:
- A. Холеретики.
  - B. Урсодеоксихолева кислота
  - C. Холекінетики.
  - D. Спазмолітики.
  - E. Цитостатики.
20. У хворого 50 років установлений первинний біліарний цироз печінки. Заг. білірубін 160 мкмоль/л, ін. - 110 мкмоль/л, АСТ - 2,1 ммоль/л\*г, АЛТ - 1,8 ммоль/л\*г, ЩФ - 4,6 ммоль/г.л., холестерин - 9,2 ммоль/л, антимитохондріальні антитіла M2 в високому титрі. Виявлено розширення ворітної і селезінкової вен при УЗ дослідженні. В якості базисного засобу при цьому захворюванні доцільно призначити?
- A. Ліпоєву кислоту.
  - B. Рифампіцин.
  - C. Карсил.
  - D. Ессенціале - Н.
  - E. Урсодезоксихолеву кислоту.
21. 16-річний хлопець скаржиться на жовтяницю, запаморочення, біль голови. 8 тижнів тому переніс вірусний гепатит А. Об'єктивно: сплутана свідомість, виражена жовтушність слизових оболонок та шкіри, ЧСС – 60 уд./хв., печінка не пальпується. Який найбільш ймовірний невідкладний стану дитини?
- A. У дитини жировий гепатоз
  - B. У дитини синдром Рея
  - C. У дитини цироз печінки
  - D. Гостра ниркова недостатність
  - E. Фульмінантна печінкова недостатність
22. Дитина 5 років поступила в лікарню зі скаргами на пронос, блювоту, біль у животі, виражені слабкість та потовиділення, які з'явилися після випитої суспензії для ліквідації головного болю та гіпертермії. Лабораторні данні: підвищення амінотрансфераз та білірубіну. Ваш попередній діагноз?
- A. Синдром Жильбера
  - B. Передозування парацетамолом
  - C. Ацетонемічний синдром

D. Вірусний гепатит

E. Інфекційний мононуклеоз

23. Хвора П., 17 р. Скаржиться на біль в правому підребер'ї з іррадіацією в праве плече, нудоту та блювання, яке не принесло полегшення. Захворювання розпочалось через 2 год. після прийому їжі. Об'єктивно: ЧД 16 за 1 хв., АТ 120/80 мм рт. ст. Над легеньми везикулярне дихання. Тони серця ритмічні. При пальпації відзначається болючість і напруження м'язів черевної стінки в правому підребер'ї. Яке дослідження необхідно провести в першу чергу для встановлення діагнозу?

A. Ультразвукове дослідження жовчного міхура.

B. Фіброезофагогастроуденоскопію.

C. Колоноскопію

D. Радіоізотопне сканування печінки

E. Ультразвукове дослідження нирок

24. Дівчина 17 років перенесла гостру форму вірусного гепатиту В. Протягом двох місяців при проведенні контролю виявляється висока концентрація НВV-ДНК. Яка тактика ведення хворої?

A. Призначити інгібітори протонної помпи

B. Призначити глюкокортикоїди

C. Призначити препарати інтерферону

D. Призначити жовчогінні препарати

E. Призначити вітаміни групи В

25. У хворої 16 років ниючий біль в правому підребер'ї, періодично відрижка гірким, нудота, зниження апетиту. 3 роки тому була апендектомія. Через 2 місяці після неї вперше з'явилась жовтяниця, з приводу якої лікувалася в інфекційній лікарні. В даний час при обстеженні збільшена на 2см печінка. В крові: загальний білірубін 56 мкмоль/л., АЛТ 2,35 од. Яке захворювання у хворої?

A. Хронічний холангіт

B. Хронічний вірусний гепатит В

C. Хронічний холецистит.

D. Доброякісна жовтуха Жільбера

E. Цироз печінки.

26. У хворого 16 років з хронічним вірусним гепатитом тупий, ниючий біль у правому підребер'ї, нудота, сухість у роті. Розмір печінки за Курловим - 13-12-11 см, селезінка +2. АсАТ - 3,2 ОД, АлАТ - 4,8 ОД. При серологічному дослідженні виявлений НВеАg, висока концентрація ДНК НВV. Який з наведених нижче лікарських засобів є препаратом вибору в лікуванні даного хворого?

A. Альмагель

B. Ацикловір

C. Альфа-інтерферон

D. Амлодипін

E. Амоксицилін

27. Дівчина 17 років скаржиться на тупий біль у правому підребер'ї, слабкість, швидку стомлюваність, свербіж шкіри, періодичний озноб протягом 2 років. Біль іноді буває приступоподібний, супроводжується підвищенням температури тіла, посиленням свербіжжю. Об'єктивно: істерицизм склер, температура тіла 37,5°C, живіт помірно здутий, болючий у правому підребер'ї. Печінка +4 см, щільна, болюча. Селезінка не пальпується. У крові: Нв-121 г/л, Л -  $11 \times 10^9$  /л, п - 14%, ШОЕ - 30 мм/год. Який найбільш вірогідний діагноз?

A. Хронічний холецистит

B. Хронічний холангіт

C. Гемолітична анемія

D. Хронічний гепатит

E. Цироз печінки

28. Дитина 15 років скаржиться на біль у правому підребер'ї з іррадіацією під праву лопатку, пов'язаний з прийомом жирної їжі, нудоту, поганий сон. В анамнезі – холецистит. Об'єктивно:

помірний метеоризм, болючість у точці проекції жовчного міхура, позитивний симптом Ортнера. Температура тіла 37,7°C. У крові: Л - 12,7x10<sup>9</sup>/л, П -16%, ШЗЕ - 27 мм/год. При мікроскопічному дослідженні другої порції дуоденального вмісту багато слизу, клітин десквамованого епітелію, лейкоцити. Який антибактеріальний препарат найбільш доцільно призначити хворій?

- A. Левоміцетин
- B. Пеніцилін
- C. Нітроксолін
- D. Рифампіцин
- E. Ампіцилін

29. Мати звернулася до лікаря за порадою, на який курорт їй краще поїхати лікуватися з 12-річною донькою, яка протягом 2 років спостерігається з приводу хронічного некалькульозного холециститу. Останнє загострення - 5 місяців тому. Непокоїть іноді ниючий біль у правому підребер'ї, закрепи, температура тіла нормальна. Об'єктивно: стан задовільний. Живіть м'який, чутливий у правому підребер'ї. Печінка не пальпується. На який курорт доцільно направити хвору?

- A. Моршин
- B. Миргород
- C. Євпаторія
- D. Хмельник
- E. Немирів

30. Дівчинка 9 років, доставлена машиною швидкої допомоги до реанімаційного відділення з діагнозом: печінкова кома, що виникла на фоні хронічного гепатиту. Якій терапевтичній тактиці необхідно віддати перевагу?

- A. Есенціале.
- B. Преднізолон.
- C. Інфузійна терапія.
- D. Плазмаферез.
- E. Очисна клізма.

31. Хвора 10 років надійшла зі скаргами на сильні болі в епігастрії оперізуючого характеру, печію, повторну блювоту. Об'єктивний стан середньої важкості. Шкірні покриви й видимі слизові бліді. Відзначається позитивний симптом Мейо-Робсона. На УЗД органів шлунково-кишкового тракту - набряклість підшлункової залози. Вкажіть першочергові терапевтичні рекомендації даній дитині?

- A. Обмеження жирів на 35 %.
- B. Обмеження білків до 70 %.
- C. Голод.
- D. Обмеження вуглеводів на 40 %.
- E. Обмеження солі до 1,5 г/добу.

32. Який з наведених препаратів знижує тиск у портальній системі:

- A. атропін;
- B. пропранолол;
- C. преднізолон;
- D. есенціале;
- E. фуросемід.

33. Який з препаратів зменшує свербіння шкіри при явищах холестазу?

- A. преднізолон;
- B. есенціале;
- C. холестирамін;
- D. аллохол;
- E. верошпірон.

### Ситуаційні задачі

1. У хворого 17,5 років скарги на біль у лівому підребер'ї оперізуючого характеру з ірадіацією у спину, що посилюються після прийому жирної, смаженої їжі, особливо у вечірній час. Біль не зникає після прийому антацидів, прикладання тепла, дещо зменшується після прикладання холоду, у положенні на животі та колінно-ліктьовому. Біль супроводжується багаторазовим блюванням без полегшення, здуттям живота, проносами. Хворіє протягом трьох років. Об'єктивно: язик вологий, обкладений білим на шаруванням. Живіт помірно здутий, при пальпації болючий у точці Мейо-Робсона. Печінка біля краю реберної дуги. Селезінка не пальпується. Про яке захворювання слід думати?

- A. Пептична виразка шлунка
- B. Хронічний холецистит
- C. Функціональна шлункова диспепсія
- D. Хронічний панкреатит
- E. Дивертикул нижнього відділу стравоходу

2. Дитина 14 років протягом 4 років хворіє виразковою хворобою шлунку. Раптово з'явився кинджальний біль в епігастральній ділянці, який полегшується тільки після прийняття колінно-ліктьового положення. Спостерігається різка блідість шкірних покривів, тахікардія, синдром подразнення очеревини. Що можна запідозрити у дитини?

- A. Гострий апендицит
- B. Гострий панкреатит
- C. Перфоративна виразка шлунку
- D. Гостра кишкова непрохідність
- E. Гострий гастроентероколіт

3. 9-річний хлопчик протягом 2 років скаржиться на періодичний сильний біль у верхній частині живота, який виникає натщесерце та після їжі вдень, іноді - вночі. Періодично спостерігається нудота та блювання, яке приносить полегшення. Батько хлопчика не обстежувався, але в нього також спостерігається частий біль в животі. Реакція Грегерсена у дитини позитивна. Який найбільш вірогідний діагноз?

- A. Апендицит
- B. Виразкова хвороба
- C. Дивертикул Меккеля
- D. Аскаридоз
- E. Синдром подразненого кишечника

4. Хлопчик 4 років поступив до педіатричного відділення зі скаргами на появу у випорожненнях яскравої крові, неспокій та плач під час акту дефекації. З анамнезу відомо, що пацієнт страждає на функціональні закрепи. При обстеженні: в копрограмі – явища стеатореї, амилореї та креатореї відсутні. Лейкоцити та слиз відсутні. Еритроцити до 40-50 в полі зору. Необхідно поставити діагноз.

- A. Хвороба Крона
- B. Неспецифічний виразковий коліт
- C. Дизентерія
- D. Тріщина заднього проходу
- E. Колієнтерит

5. У 14-річного хлопця з верифікованою виразковою хворобою відмічається посилення больового синдрому. Біль постійний, не зменшується після прийому їжі, відмічається стілець чорного кольору. При обстеженні живіт різко болючий при пальпації з ірадіацією болю в ліве підребер'я, відмічається напруження м'язів живота, в пілородуоденальній зоні пальпується щільне утворення. Яка найбільш обґрунтована тактика ведення хворого?

- A. Симптоматичне лікування вдома
- B. Ургентна госпіталізація хворого в хірургічне відділення
- C. Обстеження та спостереження в умовах поліклініки

- D. Госпіталізація в гастроентерологічне відділення  
 E. Планова госпіталізація в хірургічне відділення
6. Хворий К. 17 років, скаржиться на періодичний біль в правому підребер'ї, сухість та гіркоту у роті зранку. Об'єктивно: при пальпації виявлено помірну болісність в правому підребер'ї, нижній край печінки – на 1 см нижче краю реберної дуги по середньо-ключичній лінії. Виключення яких факторів сприятиме профілактиці загострень хвороби?
- A. Вплив токсичних речовин  
 B. Тютюнопаління  
 C. Зловживання алкоголем  
 D. Зловживання жирною та жареною їжею  
 E. Все перелічене
7. Хвора 17 років звернулась зі скаргами на пожовтіння шкіри та склер на протязі 4 діб після помірного больового синдрому, підвищення температури тіла до 37,7 °С, порушення дієти не було. При об'єктивному обстеженні специфічних для механічної жовтяниці симптомів не виявлено. Який метод інструментальної діагностики є оптимальним для виявлення характеру жовтяниці (механічної або паренхіматозної)?
- A. Фіброгастродуоденоскопія  
 B. УЗД печінки і жовчних шляхів  
 C. Внутрішньовенна холецистохолангіографія  
 D. Лапароскопія  
 E. Комп'ютерна томографія
8. Хворий К., 13 р., без свідомості. Об-но: зіниці звужені, глибокі сухожильні рефлекси пригнічені, шкіра та слизові іктеричні, Ps – 110 за 1 хв. АТ 65/40 мм рт. ст. Дихання прискорене, періодами типу Кусмауля. Тони серця ослаблені. Асцит. В крові: ер. - 2,8x 10<sup>12</sup>/л, Нб – 80 г/л, Л–13,6x10<sup>9</sup>/л, ШЗЕ – 38 мм/год, заг.білірубін 218 мкмоль/л, заг.білок – 53 г/л, АлАТ – 1,45 ммоль/л, АсАТ – 1,87 ммоль/л. Який стан розвинувся у хворого?
- A. Гостра печінкова недостатність  
 B. Гостре порушення мозкового кровообігу  
 C. Гостра алкогольна інтоксикація  
 D. Гостра серцево-судинна недостатність  
 E. Гостра ниркова недостатність
9. Хвора 16 р. з вірусним гепатитом С, скаржиться на нудоту, безсоння, біль голови, наростаючу жовтяницю. Об-но: температура тіла 38,70, печінковий запах з рота, ЧСС-115 за/хв, геморагії на шкірі тулуба, кінцівок, печінка на рівні реберної дуги. В крові: Л.-13,5Г/л, заг. білірубін-320 мкмоль/л, АЛТ-0,43 ммоль/л, АСТ-0,56 ммоль/л. Яке ускладнення розвинулося у хворої?
- A. Гостра ниркова недостатність  
 B. Інфекційно токсичний шок  
 C. Менінгоенцефаліт  
 D. ДВЗ-синдром  
 E. Гостра печінкова енцефалопатія
10. Дитина 7 років хворіє протягом 8 діб. У середній школі, яку відвідує хлопчик, відмічали подібні випадки захворювань. Спочатку турбував субфебрилітет, загальне нездужання, наразі скарги на зниження апетиту, відчуття дискомфорту у правому підребер'ї, сеча кольору пива, випорожнення – див. рис. Об'єктивно: іктеричність склер, печінка виступає з-під ребра на 4 см, пальпується селезінка. Загальний білірубін - 88,2 мкмоль/л, прямий - 66 мкмоль/л, непрямий – 22,2 мкмоль/л, АлАТ - 34 Од/л, АсАТ - 26 Од/л, тимолова проба - 7,0, сулемова проба – 2,2, протромбіновий індекс - 96%, тест на HBsAg – негативний.  
 Які препарати треба призначити:
- A. Алохол  
 B. УДХК  
 C. Хофітол  
 D. Мінеральна вода

Е. Дезінтоксикаційна в/в терапія

11. Дівчина 16 років, що тривалий час хворіє на цироз печінки, госпіталізована у стаціонар з приводу порушення нічного сну, агресивності, дезорієнтації у навколишній обстановці, сплутаності свідомості, що турбують впродовж 3 діб та виникли після тривалої ректальної кровотечі. Вербальний контакт утруднений. З роту солодкуватий запах. При огляді виражена жовтяничність шкіри та слизових, сухість шкіри, „судинні” зірочки, АТ 90/40 мм рт.ст. Пульс 104 на хв, ліва межа серця на 0,5 см досередини від середньоключичної лінії у V міжребер'ї, тони серця приглушені, ритмічні, чисті, над легенями ясний перкуторний звук, легеневе дихання аускультативно. Значне збільшення живота у об'ємі, виражена сітка підшкірних вен, печінка +7 см, край щільний, гострий, селезінка +3 см. Випорожнення іноді знебарвлені. Загальний аналіз крові: Нв 90 г/л, ер. 3,8 Т/л, лейкоцити 15 Г/л, нейтрофіли: паличкоядерні 14%, сегментоядерні 49%; еозинофіли 1%, лімфоцити 24%, моноцити 12%, ШЗЕ 18 мм/год. Кров: натрій 125 мМ/л, калій 3,5 мМ/л. АлАТ 40 Од/л, АсАТ 30 Од/л (в нормі до 20), альбумін крові 35 г/л, протромбіновий час 19 с, білірубін загальний 125 мкМ/л, кон'югований 84 мкМ/л. HbsAg+. Які препарати треба призначити?

- А. Верошпірон.
- В. Лактулоза
- С. Глутаргін
- Д. Урсодеоксихолева кислота
- Е. Алохол

12. Хлопчик 7 років. Скарги на блідість, слабкість, запаморочення, біль та тяжкість у підребер'ях. За тиждень до поступлення перехворів на грип. Об'єктивно: загальний стан дитини середньої тяжкості. Шкіра та видимі слизові бліді, з жовтаво-лимонним відтінком. Пульс 110 на хв, границі відносно серцевої тупості у межах вікової норми, при аускультатії - ритмічні тони, нижній систолічний шум на верхівці. Над легенями - ясний перкуторний звук, везикулярне дихання. Живіт при пальпації м'який, печінка на 2 см нижче реберної дуги по середньоключичній лінії, край гострий, м'яко-еластичної консистенції, селезінка щільна, болюча при пальпації, край на 4-5 см виступає з підребер'я. Стілець щоденно, інтенсивно забарвлений, без патологічних домішок, колір сечі насиченіший за звичайний. Загальний аналіз крові: Нв - 80 г/л, ер. - 3,0 Т/л, КП - 0,8, ретикулоцити - 20%, тромбоцити - 120 Г/л, лейкоцити - 10,6 Г/л, нейтрофіли: паличкоядерні - 11%, сегментоядерні - 59%; еозинофіли - 3%, лімфоцити - 20%, моноцити - 7%, ШЗЕ - 12 мм/год, Ht=0,22 л/л, мікроскопія еритроцитів – див.рис. Біохімічне дослідження крові: білірубін загальний - 43,5 мкМ/л, прямий - 3,6 мкМ/л, непрямий -39,9 мкМ/л, глюкоза- 4 мМ/л, загальний білок - 73,8 г/л. Загальний аналіз сечі - 30 мл, колір -інтенсивно-жовтий, питома вага- 1014, реакція - слабко-лужна, білок, цукор, білірубін - не знайдені, уробіліноїди - ++, епітелій плоский, лейкоцити - 1-2 у полі зору. Осмотична резистентність еритроцитів - мінімальна- 0,65 (норма - 0,40-0,44 % NaCl), максимальна - 0,26 (норма - 0,28-0,32 % NaCl). УЗД: печінка звичайних розмірів, у жовчному міхурі - вміст підвищеної ехогенності, дрібні конкременти, селезінка збільшених розмірів, паренхіма ущільнена.

Препарат вибору:

- А. УДХК
- В. Преднізолон
- С. Еритромаса
- Д. Алохол

## Література

### Навчальна

1. Белоусов Ю.В. Гастроентерологія дитячого віку. Підручник. – К.: СПД Коляда О.П., 2007. - 440 с.: іл.
2. Налетов С.И. Клиническая фармакология: В 3 томах. – Донецьк, 2005
3. Запруднов А.М., Харитоновна Л.А. Билиарная патология у детей. – М.: ООО «Медицинское информационное агенство», - 2008. – 376 с.

4. Иванченкова Р.А. Хронические заболевания желчевыводящих путей. – М.: Издательство «Атмосфера». – 2006. – 416 с.
5. Пархоменко Л.К. Практикум з підліткової медицини.- Х.: Факт, 2004. – 715с
6. Губергриц Н.Б., Христинич Т.Н. Клиническая панкреатология. – Донецк: Лебедь, 2000.–416с.
7. Губергриц Н.Б. Панкреатическая боль: как помочь больному. – Киев: Экспресс, 2004. – 176 с.

### Наукова

3. Компендиум 2010 — лекарственные препараты (2012) Под ред. В.Н. Коваленко, А.П. Викторова. МОРИОН, Киев, 2240 с.
4. М.,Д.Машковский. Лекарственные средства, 14 издание: в 2 томах.-М.: Медицина, 2004
5. Реактивный и хронический панкреатит у детей: диагностическая и лечебная тактика, схемы диспансерного наблюдения. Информационное письмо//Под ред проф.А.А.Баранова.- М.: Медицина, 2004.- 26 с.

### Методична

3. Наказ МОЗ України від 29.01.2013 № 59 Про затвердження Уніфікованих клінічних протоколів медичної допомоги дітям із захворюваннями органів травлення.
4. Наказ МОЗ України від 04.04.2014р №233 «Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) медичної допомоги дорослим та дітям - вірусний гепатит С».

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. *Тема:* Захворювання тонкої кишки: целиакія та інші ентеропатії

**2. *Актуальність теми.*** Целиакія (глютеніна ентеропатія, глютеніна хвороба, целиакія-спру, ідіопатична стеаторея, нетропічна спру) є захворюванням тонкої кишки, що характеризується атрофією її слизової оболонки, викликаною генетично обумовленою непереносимістю білка клейковини злакових – глютену. Целиакія успадковується за аутосомно-домінантним типом з неповною пенетрантністю. Розповсюдженість целиакії від 12 до 203, в середньому 90-100 на 100000 населення.

Хворіють діти та дорослі, пік захворювання приходить на вік 20-40 років. Уявлення про целиакію як про рідке захворювання застаріло. Введення в медичну практику скринінгових серологічних методів діагностики показало, що її поширеність може складати від 1:100 до 1: 300. Підвищенню частоти целиакії могло також сприяти те, що в Західній Європі й Америці за останні роки стали використовувати в їжу сорти пшениці з дуже високим змістом клейковини.

### 3. *Мета самостійної роботи:*

#### 3.1. Навчальна

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С (сертифікат спеціаліста)
Ознайомитися з епідеміологією, етіологічним факторами целиакії та інших ентеропатій.	(а=1)	+
Ознайомитися з фізикальними методами дослідження при целиакії та інших ентеропатіях;	(а=1)	+
Ознайомитися з методами дослідження, які застосовуються для діагностики целиакії та інших	(а=1)	+



ентеропатій; показаннями та протипоказаннями щодо їх проведення; методиками їх виконання; діагностичною цінністю кожного з них;		
Знати патогенез, основні клінічні синдроми, класифікацію целиакії та інших ентеропатій	(a=2)	+
Знати загальні та тривожні фізикальні симптоми при целиакії та інших ентеропатіях;	(a=2)	+
Вміти провести діагностику та диференціальну діагностику, здійснити лабораторний контроль целиакії та інших ентеропатій;	(a=3)	+
Вміти розпізнати ускладнення при целиакії та інших ентеропатіях;	(a=3)	+
Вміти призначити лікування целиакії та інших ентеропатій; (зміна способу життя, раціональне харчування, медикаментозна терапія).	(a=3)	+

### 3.2 виховна:

Сприяти розвитку особистої відповідальності за результати дієто та фармакотерапії, забезпечення індивідуальної, ефективної та безпечної дієтотерапії у залежності від віку та нозології. Розвинути вміння встановлювати психологічний контакт з пацієнтами та батьками з метою поліпшення результатів терапії.

4. **Місце заняття:** навчальна кімната, гастроентерологічне та діагностичне відділення ЛМДКЛ, читальний зал бібліотеки.

### 5. Обладнання та методичне забезпечення

Навчальні таблиці, прозирки, історії хвороби, листки лікарських призначень.

### 6. План та організація самостійної роботи:

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
6.1. Підготовчий етап				
1.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань - епідеміологія та етіологічні фактори целиакії та інших ентеропатій - патогенез целиакії та інших ентеропатій; - основні клінічні синдроми при целиакії та інших ентеропатіях;	Відповіді на питання. Тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%

	- фізикальні симптоми целиакії та інших ентеропатій; - діагностика та диференціальна діагностика целиакії та інших ентеропатій; - лікування целиакії та інших ентеропатій; (зміна способу життя, раціональне харчування, медикаментозна терапія).			
<b>6.2 Основний етап</b>				
	виділяти основні клінічні та фізикальні синдроми целиакії та інших ентеропатій; о інтерпретувати результати біохімічних та імуноферментних досліджень; о інтерпретувати дані біопсії кишечника; о інтерпретувати дані інструментальних методів дослідження кишечника; о оцінити відповідність конкретного пацієнта критеріям успішної терапії; о провести диференційний діагноз; о призначати схему лікування хворим на целиакію та інші ентеропатії; Побічні ефекти та ускладнення, які виникають під час проведення лікування	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань	Робота з компендіумом, фарм довідниками, веб-сайтами тощо. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми	65%
<b>6.3.Заклучний етап</b>				
1. 2. 3.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття Формулювання висновку для зазначення у протоколі. Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи	Самоконтроль набутих знань; Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Тестові завдання; Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів	25%

## **7. Зміст самостійної роботи**

### **1. Перелік навчальних питань**

1. Дати визначення целиакії та ентеропатіям.

2. Основні клінічні синдроми целиакії та ентеропатій
3. Характеристика фізикальних даних целиакії та ентеропатій.
4. Особливості клініки целиакії та ентеропатій
6. Назвати методи діагностики целиакії та ентеропатій.
7. Назвати ускладнення целиакії та ентеропатій
8. Принципи лікування целиакії та ентеропатій
9. Спосіб життя та дієтотерапія при целиакії та ентеропатіях.
10. Медикаментозна терапія при целиакії та ентеропатій у залежності від ступенів важкості та активності захворювання
11. Профілактика целиакії та ентеропатій

#### **Практичні завдання.**

1. Провести курацію хворих з целиакією та ентеропатією.
2. Дати інтерпретацію отриманим лабораторно- інструментальним методам дослідження.
5. Провести диференційний діагноз целиакії та ентеропатій
6. Назвати ускладнення целиакії та ентеропатій

#### **11.Перелік тем рефератів**

1. Імунологічна характеристика целиакії та інших ентеропатій.
2. Спосіб життя та дієтотерапія при целиакії та ентеропатіях.

#### **Матеріали методичного забезпечення заняття**

##### ***А. Матеріали методичного забезпечення заняття***

- 1.Робота з історіями хвороби, листками призначення.
  - засвоїти алгоритм діагностики, який використовується при синдромі мальабсорбції
  - складання схем лікування хворих з целиакією, у залежності від домінуючого синдрому
  - аналіз листків призначень на предмет адекватності схем лікування ентеропатій
2. Робота з фармацевтичними довідниками, компендіумом

##### **Завдання**

1. Знайти лікарські засоби, які використовуються для комплексного лікування целиакії та ентеропатій у дітей
2. Засвоїти міжнародні непатентовані назви препаратів, які зареєстровані на фармринку України.

#### **111. Рішення тестових задач**

1. Чим проявляється порушення білкового обміну при целиакії?
  - А. Зниженням маси тіла
  - В. Зменшенням підшкірно-жирової клітковини, стеатореєю
  - С. Кишковою диспепсією
  - Д. Порушенням усмоктування вітамінів та мінералів
  - Е. Гіповітамінозом
2. Що входить у поняття «синдром мальабсорбції»?
  - А. Порушення всмоктування їжі
  - В. Порушення перетравлення їжі
  - С. Анемія, лейкопенія
  - Д. Блювота та нудота
  - Е. Гіповітаміноз
3. Які лікарські речовини призначають при порушеній моторній функції кишечника?
  - А. Ферменти
  - В. Спазмолітики, прокінетики

- С. М-холінолітики
- Д. Анаболічні стероїди
- Е. Антациди

4. Які клітини не присутні в тонкій кишці?

- А. Бокаловидні
- В. Ендокриноцити
- С. G-клітини
- Д. Ентероцити
- Е. Міжепітеліальні лімфоцити

5. За допомогою якої артерії здійснюється кровопостачання тонкої кишки?

- А. Шлунково-дуоденальної
- В. Селезінкової
- С. Верхньобрижеечної
- Д. Нижньобрижеечної
- Е. Верхньопрямокишечної

6. Які функції не виконує тонка кишка?:

- А. Всмоктування вітамінів
- В. Продукція гормонів
- С. Формування випорожнення
- Д. Захисна функція
- Е. Порожнинне, мембранне та внутрішньоклітинне травлення

7. Що відноситься до осмотичних послаблюючих засобів:

- А. Харчові волокна
- В. Препарати сени
- С. Препарати крушини
- Д. Гуталакс
- Е. Форлак

8. Що характерне для дії імодіуму:

- А. Прокінетичний ефект
- В. Гепатопротекторний ефект
- С. Обезболюючий ефект
- Д. Седативний ефект
- Е. Все вище перераховане

9. При вираженому метеоризмі краще призначати:

- А. Но-шпа
- В. Мезим-форте
- С. Ентеросгель
- Д. Смекта
- Е. Пробіотики

10. Який з перерахованих симптомів НЕ може бути при целиакії?

- А. Безбольові проноси
- В. Прогресування симптомів
- С. Стеаторея
- Д. Хронічні закрепи
- Е. Непереносимість глютену

11. До ускладнень целиакії не відносяться?

- A. Діарея
- B. Лімфома тонкої кишки
- C. Негранулеманозний ентерит
- D. Колагенова спру
- E. Нейропатія

12. У механізмі розвитку целиакії має значення:

- A. Імунологічні реакції
- B. Накопичення токсичних речовин
- C. Інфекційні агенти
- D. Вагітність
- E. Все вище перераховане

13. Який з перерахованих симптомів суперечить діагнозу мальабсорбції:

- A. Біль в животі, що зменшується після дефекації
- B. Непереносимість лактози
- C. Видалення слизу з випорожненнями
- D. Дисбактеріоз
- E. Збільшення маси тіла

14. Що характерне для дисахаридної ентеропатії:

- A. Вазоспастичні реакції
- B. Відчуття «грудки» при ковтанні
- C. Розлади сечовипускання
- D. Непереносимість молока
- E. Сексуальна дисфункція

15. Основою лікування ентеропатій є:

- A. Дієта
- B. Препарати 5-АСК
- C. Антациди
- D. Препарати вісмуту
- E. Метронідазол

16. До основних лабораторних критеріїв діагностики целиакії відносять:

- A. Клінічний аналіз крові
- B. Біохімічні дослідження крові
- C. Серологічні дослідження крові
- D. Бактеріологічне дослідження випорожнення
- E. Маркери вірусів у сироватці крові.

17. При синдромі мальабсорбції порушуються наступні обміни речовин:

- A. Водно-електролітний
- B. Жировий
- C. Вуглеводний
- D. білковий
- E. Всі вище перераховані

18. До гастрогенних причин розвитку синдрому мальабсорбції відносять:

- A. Гастректомію

- В. Цироз печінки
- С. Резекцію підшлункової залози
- Д. Хворобу Крона
- Е. Дивертикульоз

19. При синдромі недостатності дисахаридаз рН калу:

- А. Більше 6,0
- В. Менше 6,0
- С. Більше 7,0
- Д. 10,0
- Е. 10,0-20,0

20. Яка дієта повинна бути при недостатності дисахаридаз?

- А. Безмолочна
- В. Безбілкова
- С. З великим вмістом жирів
- Д. Обмеження простих вуглеводів
- Е. Все перераховане

1. А 2. А 3. В 4. С 5. С 6. С 7. Е 8. А 9. Е 10. Д 11. 12. Е 13. Е 14. Д 15. А 16. С 17. Е 18. А 19. В 20.

### **Рішення ситуаційних задач**

1. У дитини 5 років, є здуття і бурчання в животі, підвищене відходження газів, рідкі випорожнення пінистого характеру, з кислим запахом, що з'являються після вживання страв на молоці. Яка причина даного симптомокомплексу найбільш імовірна?

- А. Лактозна недостатність
- В. Глютеніна недостатність
- С. Недостатність жовчних кислот
- Д. Дискінезія кишечника
- Е. Синдром мальабсорбції

2. Хлопчик 8 років скаржиться на ниючий біль в бокових відділах живота, що зменшується після дефекації й відходження газів, чергування поносів і закріпів. При пальпації живота – болючість, чергування спазмованих і атонічних, з бурчанням, відділів тонкої кишки. Який метод обстеження є найбільш інформативним для постановки діагнозу:

- А. Копроцитограма у динаміці
- В. Пальцеве дослідження прямої кишки
- С. Ректороманоскопія
- Д. Колоноскопія
- Е. Морфологічне дослідження тонкої кишки

3. Хворий 17 років, приймає масивну антибактеріальну терапію. Скаржиться на розлиті болі в животі, часті рідкі випорожнення (4-6 разів на добу), загальну слабкість. Живіт при пальпації м'який, болючий в нижніх відділах, печінка та селезінка не пальпуються. Застосування якого лікарського препарату доцільне в даному випадку?

- А. Імодіум
- В. Панзинорм
- С. Есенціалє
- Д. Лінекс
- Е. Мотіліум

4. Хвора 18 років, скаржиться на періодичний біль у лівій половині живота, нудоту після вживання борошняних виробів, часті рідкі випорожнення. Схудла на 5 кг протягом 2 місяців. Об'єктивно: хвора зниженого харчування, живіт м'який, бурчить. Випорожнення 3-4 рази на добу, з домішками нейтрального жиру. Яка патологія найбільш імовірно зумовлює таку картину?

- A. Глютенінова ентеропатія
- B. Хронічний панкреатит.
- C. Хронічний гепатит
- D. Хронічний ентероколіт
- E. Автоімунний гастрит

5. Хворий 14 років, скарги на пронос, слабкість, зниження маси тіла. Стан погіршується після вживання великої кількості борошняних виробів. Ці явища спостерігається з раннього дитинства. Об-но: стан задовільний, зниженої вгодованості. Відстає в фізичному розвитку. Причиною захворювання в даному випадку варто вважати:

- A. Глютенінову ентеропатію
- B. Глистну інвазію
- C. Мальдигестію
- D. Дисбактеріоз кишечника
- E. Дефіцит лактази

6. Хворий 14 років, скарги на пронос, слабкість, зниження маси тіла. Стан погіршується після вживання великої кількості борошняних виробів. Ці явища спостерігається з раннього дитинства. Об-но: стан задовільний, зниженої вгодованості. Відстає в фізичному розвитку. Для встановлення діагнозу необхідно визначити:

- A. IgM
- B. IgA
- C. IgG
- D. IgE, IgM
- E. IgA – AGA, IgA – EmA

7. У дівчини 17 років встановлена целиакія. Хвора відмовляється від запропонованої (аглютенінової) дієти. До яких ускладнень це може призвести?

- A. Фертильність
- B. Непліддя
- C. Остеопороз
- D. Загроза ранніх викиднів
- E. Все перераховане

8. Хвора 11 років, що страждає на целиакію, на протязі 6 місяців скаржиться на судоми та болі в кістках, парестезії. З чим пов'язані дані скарги?

- A. З розвитком анемії
- B. З порушенням водно-електролітного обміну
- C. З розвитком остеопорозу
- D. З порушенням вуглеводного обміну
- E. З порушенням білкового обміну

#### **ВІРНІ ВІДПОВІДІ**

1. А 2. Е 3. Д 4. А 5. А 6. Е 7. Е 8. С

#### **8. Література**

1. В.Г.Передерій, С.М.Ткач. Клінічні лекції з внутрішніх хвороб в 2-х томах. Київ, Манускрипт, 1998.
2. Хворостинка В.Н., Яблчанский Н.И, Панчук С.Н, Пасиешвили Л.М.. Терапевтическая

- гастроентерологія. Харків, Основа, 1999, 368 с.
3. Дегтярева И.И. Заболевания органов пищеварения.- К.: Демос, 2000,- 412 с
  4. Ш.М.Ганджа, В.М.Коваленко, Н.М.Шуба та ін. Внутрішні хвороби. К.: Здоров'я, 2002. – 992 с.
  5. Н.І.Швец, А.В.Підаєв, Т.М.Бенца та ін. Еталони практичних навиків з терапії. Київ, Главмеддрук, 2005, 540 с.
  6. Н.И.Швец, А.В.Підаєв, Т.М.Бенца и др. Неотложные состояния в клинике внутренней медицины. Киев, 2006. – 752 стр.
  7. Остапенко В.Г., Жмудиков Ф.М. Острые заболевания живота. – М: Беларусь, 1993. – 432 с.
  8. Конден Р., Найхус Р. Клиническая хирургия, пер. с англ. – М., Практика, 1998. – 716 с.
  9. Малая Л.Т., Хворостинка В.Н. Терапия: Рук-во для студентов и врачей-интернов.- Х.: Факт, 2001.- 1032 с.
  10. Хворостинка В.М., Моїсеєнко Т.А., Журавльова Л.В. Факультетська терапія: Підручник-Х.:Факт, 2000,-888 с.
  11. Захворювання органів травлення : Навчальний посібник у схемах і таблицях /За ред. В.М. Хворостінки.- Х.: Факт, 2001.-239 с.
  12. Малая Л.Т., Хворостинка В.Н. Терапия. Заболевания органов дыхания. Заболевания органов пищеварения. Заболевания почек. Иммунология. Аллергические заболевания. Системные заболевания соединительной ткани. Заболевания системы крови: Руководство для врачей-интернов и студентов. – 2-е изд. , испр. и доп. –Харьков: Фолио, 2005.-879 с.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. *Тема: Ацетонемічний синдром*

2. *Актуальність теми.* Для дитячих лікарів ацетонемічний синдром є одним з найчастіших діагнозів, що становить значні труднощі стосовно визначення остаточної нозологічної форми. АС є патологічним станом, який трапляється переважно у дитячому віці. Сприяють розвитку кетозу в дітей особливості їхнього метаболізму: зниження інтенсивності процесів утилізації кетонових тіл, менша кількість запасів глікогену в печінці при більш високому рівні метаболізму. АС трапляється у 4-6% дітей віком від 1 до 12-13 років. Незважаючи на те, що ця патологія давно відома, виникає багато помилкових тлумачень і думок щодо цих станів, причин їх виникнення і лікування. Тому найважливішим завданням лікаря є правильне встановлення діагнозу та індивідуальний підбір найбільш ефективних медикаментозних засобів.

### 3. *Мета самостійної роботи*

#### 3.1. навчальна

Знання , практичні навички та вміння	Рівень знань	С (сертифікат спеціаліста)
Ознайомитися з причинами та основними механізмами розвитку синдрому циклічної блювоти	a=1	+
Знати класифікацію ацетонемічного синдрому	a=1	+
Знати клінічну характеристику ацетонемічного синдрому	a=2	+
Вміти дати визначення ацетонемічного кризу	a=2	+
Знати основні та додаткові критерії циклічної блювоти та диференційну діагностику хвороби	a=2	+
Вміти здійснювати лікування хворих з синдромом	a=3	+



циклічної блювоти		
Знати аспекти профілактики ацетонемічного синдрому	a=3	+

**а. Виховна**

Сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за діагностику, забезпечення індивідуальної, ефективної і безпечної терапії синдрому циклічної блювоти з метою мінімізації ускладнень лікування, підвищення якості життя дітей. Розвинути вміння встановлювати психологічний контакт з пацієнтом з метою поліпшення результатів фармакотерапії.

**4. Місце заняття:** навчальна кімната, відділення діагностики та гастроентерологічне відділення, читальний зал бібліотеки.

**5. Обладнання та матеріальне забезпечення.**

Навчальні таблиці, слайди, історії хвороби, листки лікарських призначень.

**6. План та організація самостійної роботи:**

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
-------	--	------------------------------	------------------------------------	-----

**6.1. Підготовчий етап**

1.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: катаболічні шляхи білкового, жирового та вуглеводного обміну.	Відповіді на питання; тестовий контроль 1 рівня.	Тестові контрольні завдання	10%
----	---	--	-----------------------------	-----

Основний етап 1.	Етіологія та патогенез ацетонемічного синдрому Класифікація ацетонемічного синдрому (Первинний, вторинний АС) Клінічна характеристика ацетонемічного синдрому	Практичний тренінг для вирішення типових і нетипових завдань	Робота з компендіумом, довідниками, сайтами Internet. Ситуаційні завдання. Таблиці, схеми.	65%
2.	Діагностичні критерії синдрому ЦАБ Лікування та профілактика ацетонемічного синдрому			

**6.2. Основний етап**

1	Контроль та корекція рівня професійних знань, вмінь та навиків.	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція	Тестові завдання; Ситуаційні завдання для вибору схем лікування	25%
2.	Формулювання висновку для зазначення у протоколі.	корекція професійних знань, вмінь та навиків.		
3.	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи.			

**7. Зміст самостійної роботи**

I. Перелік навчальних питань.

1. Етіологія ацетонемічного синдрому

2. Катаболічні шляхи вуглеводного, білкового і жирового обмінів
3. Первинний ацетонемічний синдром
4. Вторинний ацетонемічний синдром
5. Клінічні ознаки кетозу
6. Ацетонемічний криз
7. Обов'язкові критерії ацетонемічного синдрому
8. Додаткові критерії синдрому
9. Диференційна діагностика
10. Лікування - купірування ацетонемічного кризу
11. Лікувальні заходи у період між нападами
12. Дієта для дітей з ацетонемічним синдромом
13. Профілактика ацетонемічного синдрому.

## ***II. Перелік тем рефератів.***

1. Катаболічні шляхи вуглеводного, білкового і жирового обмінів у циклі Кребса
2. Клінічні прояви ацетонемічного синдрому
3. Дієта для дітей з ацетонемічним синдромом
4. Купірування ацетонемічного кризу

## ***III. Матеріали методичного забезпечення заняття:***

1. Робота з історіями хвороб, листками призначень.
  - А) засвоїти клінічні прояви ацетонемічного синдрому з метою діагностики стану
  - Б) навчитися складати схему лікування хворих на ацетонемічний синдром, в залежності від важкості їх стану
  - В) аналізувати листи призначення на предмет адекватності схем купірування ацетонемічного кризу
2. Робота з фармацевтичним довідником, компендіумом
  - А) знайти лікарські засоби, що використовувалися при лікуванні хворих з ацетонемічним синдромом: сорбенти, прокінетики, спазмолітики.
  - Б) засвоїти міжнародні непатентовані назви препаратів з груп протиблювотних, протиастенічних, транквілізаторів, зареєстрованих на фармацевтичному ринку України, форми їх випуску та дози.

## ***IV. Рішення ситуаційних задач.***

1. Хлопець 6 років, доставлений в приймальний покій лікарні після багаторазового блювання, підвищення температури тіла до 37,9 °С, болю в животі. З рота відчувається запах ацетону. Дитина в'яла, сонлива, бліда, на щоках – рум'янець. З анамнезу – реконвалесцент пневмонії, лікувався вдома. Друзі, що провідали дитину залишили йому апельсини та шоколад, які він усі з'їв. За це був висварений батьком. Яке захворювання можна запідозрити?  
В-дь: синдром ацетонемічного блювання
2. Дівчина Ю., 16 років, якій було встановлено діагноз хвороба Іценко –Кушинга вирішила похудіти за допомогою дієти. Декілька днів застосовувала голодування, до поки не з'явилися наступні клінічні ознаки: головний біль, біль в животі, поява специфічного запаху ацетону у видихуваному повітрі. Потім розпочалося блювання. Яку форму ацетонемічного синдрому можна встановити?  
В-дь: комбінована. Тут поєднання первинного – за рахунок голодування та вторинного, що виникає на тлі ендокринних захворювань.
3. Хлопець А. 4 роки, доставлений в приймальний покій лікарні після триразового блювання. Підвищена температури тіла до 37,7 °С, біль в животі навколо пупка. З рота відчувається запах ацетону. Дитина в'яла, сонлива, бліда. Запідозрено синдром ацетонемічного блювання. Диференційну діагностику з якими станами слід провести?

В-дь: слід, насамперед, виключити гостру хірургічну патологію і кишкові інфекції, які потребують нагляду хірурга та проведення бактеріологічного і вірусологічного обстеження.

4. Дівчина Г., 15 років, якій було встановлено діагноз ГРВІ вирішила лікуватися фітотерапією. Через декілька днів гарячки з'явилися нудота, блювання, біль в животі, діарея. Температура знизилася до 35,7°C, з'явилася гіпотонія. Лікар з ШМД запідозрив ацетонемічний синдром, приписав метоклопрамід, дротаверин, стимул, які покращення не принесли – блювання посилювалося. Чи правильна думка лікаря?

В-дь: ні. Тут слід виключати наднирникову недостатність (аддісонічний криз).

5. Батьки 6 річної дитини, що часто потрапляє у лікарню з приводу синдрому ацетонемічного блювання розпитують лікаря про прогноз для їхньої дитини в майбутньому, оскільки хочуть звернутися у спеціалізований центр для виключення ряду мітохондріальних хвороб, що супроводжуються частими блюваннями. Яка повинна бути відповідь спеціаліста?

В-дь: Прогноз загалом сприятливий: з віком частота виникнення ацетонемічних кризів зменшується і після 10-12 років він зникає. Незважаючи на це, завжди слід враховувати ймовірність формування у дітей з синдромом ЦАБ тяжкої соматичної патології: подагри, дисметаболических холепатії і нефропатії, цукрового діабету, вегетативної дисфункції за гіпертонічним типом, артеріальної гіпертензії.

6. Хлопець 3 років, доставлений в приймальний покій лікарні після багаторазового блювання, підвищення температури тіла до 38,3 °С, болю в животі. З рота відчувається запах ацетону. Дитина в'яла, сонлива, бліда. Хірургічної патології не виявлено, встановлено діагноз: синдром ацетонемічного блювання. Який препарат для стартової інфузійної терапії найбільш оптимальний?

В-дь: Ксилат

7. Хлопець 6 років, перебуває на стаціонарному лікуванні з діагнозом синдром ацетонемічного блювання. Для стартової інфузійної терапії лікарем було обрано ксилат з розрахунку 20 мл/кг на добу та реосорбілакт у дозі 10-15 мл/кг. Проте клінічні й лабораторні дані вказують на гіповолемію і периферичну гіпоперфузію. Який лікарський засіб для ліквідації останніх найбільш оптимальний?

В-дь: реополіглюкін

8. Дівчинка Л. 3 років, перебуває на стаціонарному лікуванні з діагнозом синдром ацетонемічного блювання. Скаржить на біль в животі. За останню добу блювала 4 рази, стілець 2 рази на добу, дещо розріджений, зі слизом та неперетравленими рештками. Рівень ацетону в сечі ++++. У лікуванні використовується реосорбілакт, дротаверин, пінаверію бромід, діосмектин, малат цитруліну. Який препарат із перелікованих не рекомендований в даній ситуації?

В-дь: пінаверію бромід (дицетел) в дитячому віці не рекомендовано застосовувати.

9. Дівчинка Е. 5 років, перебуває на стаціонарному лікуванні з діагнозом синдром ацетонемічного блювання. Скаржить на біль в животі. За останню добу блювала 4 рази, стільця не було 2 дні. Рівень ацетону в сечі ++++. У лікуванні використовується реосорбілакт, дротаверин, пінаверію бромід, діосмектин, малат цитруліну. Який препарат із перелікованих не рекомендований в даній ситуації?

В-дь: використання діосмектину у зв'язку із затримкою випорожнення у хворої недоцільне.

10. Дівчинка М. 7 років. Часто перебуває на лікуванні з приводу синдрому ацетонемічного блювання. Знову викликали бригаду ШМД для перевезки на шпиталізацію у стаціонар. Зі слів матері пацієнтки дане загострення розпочалося

8 днів тому. Дитина скаржилася на нудоту, сухість в роті, багато пила, похудала. Вчора з'явився запах ацетону з рота, свербіж шкіри і часте сечопускання. Сьогодні дитина скаржиться на затьмарення свідомості. Яке обстеження слід зробити першочергово?

В-дь: вміст глюкози у сечі/крові.

**V. Рішення тестових завдань**

1. Що не являється синонімом ацетонемічного блювання?  
А повторне функціональне захворювання шлунку  
В циклічний ацетонемічний синдром  
С «періодичний синдром»  
D «мігрень, яка поєднується з нудотою і блюванням»  
Е недіабетичний кето ацидоз
2. Що належить до кетонів тіл:  
А усі належать  
В жоден не належить  
С ацетооцтова кислота  
D  $\beta$ -оксимасляна кислота  
Е ацетон
3. Розвитку кетозу в дітей сприяють  
А усі сприяють  
В жоден не сприяє  
С зниження інтенсивності процесів утилізації кетонів тіл  
D менша кількість запасів глікогену в печінці  
Е високий рівень метаболізму
4. У якому віці зустрічається ацетонемічний синдром  
А від 1 до 12-13 років  
В від 5 до 8 років  
С від 6 до 10 років  
D від 3 до 7 років  
Е від 4 до 15 років
5. У скількох % дітей віком від 1 до 12-13 років трапляється АС  
А 4-6%  
В 7-8%  
С 9-10%  
D 11-12%  
Е 13-15%
6. Які з перелікованих тверджень щодо етіології ацетонемічного синдрому (CVS) розглядаються як можливі  
А усі можливі  
В CVS є проявом мітохондріальних хвороб.  
С CVS є ензимдефіцитним станом унаслідок недостатності ферментів печінки  
D це наслідок порушення механізму повторного застосування сечової та молочної кислот  
Е CVS є порушення гіпоталамо-гіпофізарно-наднирникової системи
7. Виводяться кетонів тіла через  
А через нирки і дихальну систему  
В шкіру  
С травний тракт  
D шкіру і дихальну систему  
Е травний тракт і нирки
8. Вторинний ацетонемічний синдром, може бути проявом:  
А усі можливі

В декомпенсованого цукрового діабету

С голодування;

Д хвороби Іценка – Кушинга;

Е тиреотоксикозу

9. Первинний АС проявляється

А усе переліковане

В гіперурикемією

С гіперкетонемією

Д ацетонурією

Е ацидозом

10. Які патологічні стани супроводжуються посиленням використання енергії

А усі переліковані

В гіпертермія

С блювання різного генезу

Д тяжкі фізичні або психічні травми

Е лікування кортикостероїдами, тіазидовими діуретинами

11. Які патологічні стани супроводжуються порушенням збалансованого надходження енерговмісних речовин

А усі переліковані

В дефіцит вуглеводів

С голодування

Д надмірне вживання жирної

Е надмірне вживання білкової їжі, яка містить кетогенні амінокислоти

12. Кетоз характеризується

А усе переліковане

В повторним тривалим блюванням

С появою специфічного запаху ацетону у видихуваному повітрі,

Д нудотою

Е розливаю болючістю в епігастрії

13. Який з перелікованих симптомів найчастіше зустрічається при CVS

А Летаргія

В Слабкість

С Лихоманка

Д Зуд

Е Гіперсалівація

14. Який гастроінтестинальний симптом найчастіше зустрічається при CVS

А Біль у животі

В Діарея

С Анорексія

Д Нудота

Е Блювання

15. Який неврологічний симптом найчастіше зустрічається при CVS

А Цефалгія

В Фотофобія

С Запаморочення

Д Міоклонія

Е Гіперпатія

16. Який провокуючий фактор CVS

- A усі переліковані
- B менструація
- C інфекція
- D порушення дієти
- E психологічний стрес

17. Скільки % дітей, що мали CVS в подальшому мають мігрень, згідно статистики

- A 28
- B 12
- C 36
- D 42
- E 50

18. У скількох % пацієнтів з CVS спостерігаються сімейні випадки мігрені згідно статистики

- A 82
- B 68
- C 54
- D 40
- E 26

19. Що характерно для дітей першого року життя, у яких потім розвивається CVS

- A усе перераховане
- B лякливість
- C відставання у масі від ровесників
- D випередження ровесників у інтелектуальному розвитку
- E емоційна лабільність

20. Що не властиве для ацетонемічного кризу

- A кашель
- B біль в животі
- C блювання
- D підвищення температури тіла
- E в'ялість

21. Кетонові тіла можна виявити у

- A усе переліковане
- B сечі
- C блювотні маси
- D кров
- E видихуваному повітрі

22. Які гемодинамічні порушення виявляють у хворих з CVS

- A усе переліковане
- B аритмія
- C гіповолемія
- D тахікардія
- E послаблення серцевих тонів

23. Що характерно для хворих з CVS

- A  $\beta$ -ліпопротеїдемія
- B метаболічним алкалоз
- C гіпохолестеринемія

- D гіперглікемія
  - E гіперлоремія
24. Які реактивні зміни крові у хворих з CVS
- A помірний нейтрофільний лейкоцитоз
  - B еозинофілія
  - C моноцитоз
  - D сповільнене ШОЕ
  - E лімфоцитом
25. Диференційну діагностику з якими захворюваннями слід проводити при CVS
- A усе переліковане
  - B гострий апендицит
  - C кишкова непрохідність
  - D ротавірусний ентерит
  - E харчова токсикоінфекція
26. Що не рекомендовано пити хворим з CVS в період розпалу захворювання
- A хлібний квас
  - B узвар
  - C мінеральну воду «Боржомі»
  - D мінеральну воду «Поляна Квасова»
  - E розведені фруктові соки
27. Який продукт ще не рекомендовано давати дитині з CVS на другий день від початку хвороби
- A котлети
  - B рисову каша
  - C печене яблуком
  - D картопляне пюре на воді
  - E галетне печиво
28. Який засіб інфузійної терапії є препаратом вибору при CVS
- A ксилат
  - B реосорбілакт
  - C розчин рінгера
  - D глюкоза
  - E розчин натрію хлориду
29. Який лікарський засіб не використовується при лікуванні хворих на CVS
- A вітамін К
  - B дротаверин
  - C пінаверію бромід
  - D аскорбінова кислота
  - E кокарбоксілаза
30. Що з нижче перелікованого, протиастенічний препарат, дія якого спрямована на корекцію метаболічних порушень
- A стимул
  - B гексавіт
  - C кардонат
  - D женьшень
  - E хумулін
31. Які групи препаратів використовують при лікуванні CVS
- A усі переліковані
  - B транквілізатори
  - C спазмолітики
  - D прокінетики
  - E ферменти

32. Який продукт дозволено приймати дітям в період відновлення
- A вершкове масло  
 B яловичину  
 C перлову кашу  
 D відвар шипшини  
 E чорний хліб  
 (Правильні відповіді – усі A)

## VI. Література (навчальна, методична, наукова)

### Навчальна

1. Волосовец А.П., Кривоустов С.П., Кожина А.Н., Щербинская Е.Н. Ацетонемический синдром у детей: современный взгляд на проблему // Здоровье ребенка. – 2009. – № 6 (21). – С. 76-81.
2. Тяжкая А.В., Бужинская Н.Р. Ацетонемический синдром у детей: особенности метаболизма, реабилитация // Дитячий лікар. – 2009. – № 1(1). – С.76-80.
3. Пипа Л.В., Свістільник Р.В., Ленъга В.Р., Свістільник Т.В., Поліщук В.А. Синдром циклічної блювоти у дітей: сучасні погляди і останні рекомендації щодо ведення хворих // Здоровье ребенка. – 2011. – № 3 (30). – С. 105-111.
4. Казак С., Бекетова Г. Діагностика та дієтотерапія ацетонемічного синдрому у дітей // Ліки України. – 2005. – № 1. – С. 83-86.

### Методична

1. Лукьянчиков В.С. Кетоз и кетоацидоз. Патобиохимический и клинический аспект // РМЖ. – 2004. – Том 12, № 23

### Наукова:

1. Синдром циклічної блювоти у дітей // Педіатрія, акушерство та гінекологія. – 2009. – № 3. – С. 5-13.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. **Тема:** Тромбоцитопенії у дітей.

2. **Актуальність теми.** Серед важливих проблем практичного лікаря одне з провідних місць займає питання кровотечі у дітей різного віку, зумовленої дефіцитом кров'яних пластинок. У сучасних умовах лікар-педіатр повинен виробити власні погляди й орієнтуватись у складній і багатогранній патології тромбоцитарної ланки гемостазу, пов'язаної з її дефіцитом. Адже на підставі скарг, анамнезу, об'єктивного обстеження необхідно виділити провідні ознаки геморагічного синдрому, зумовленого тромбоцитопенією, скласти індивідуальну схему діагностичного пошуку, інтерпретувати й оцінювати результати лабораторних і інших додаткових досліджень, вибрати правильну лікувальну тактику.

### 3. **Мета самостійної роботи:**

#### 3.1. навчальна (для передатестаційного циклу)

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С
1. Імунні тромбоцитопенії у дітей: клініка, діагностика, лікування.	(a=1)	+
2. Неімунні тромбоцитопенії у дітей: особливості клініки, діагностики, тактики лікування.	(a=2)	+
3. Тромбоцитопенія у дітей, асоційована з антитілами до фосфоліпідів.	(a=2)	+
4. Вроджені тромбоцитопенії: клініка, діагностика, лікування.	(a=2)	+



5. Тромбоцитопенії, спричинені порушенням продукції тромбоцитів: клініка, діагностика, лікування.	(a=3)	+
6. Тромбоцитопенії після масивних гемотрансфузій.	(a=3)	+
7. Невідкладна допомога при гострих кровотечах, спричинених тромбоцитопенічною пурпурою.	(a=4)	-

### 3.2. виховна

сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за результати діагностики, забезпечення індивідуалізованої, ефективної і безпечної діагностики тромбоцитопенії у дітей різного генезу з метою мінімізації помилок, підвищення якості і тривалості життя хворих. Розвинути вміння запідозрити захворювання, провести диференційну діагностику і патогенетичне лікування.

- 4. Місце заняття.** Навчальна кімната, відділення педіатрії, гематології та інтенсивної хіміотерапії, реанімації та інтенсивної терапії, читальна зала бібліотеки.
- 5. Обладнання та матеріальне забезпечення.** Навчальні таблиці, прозирки, презентації, історії хвороб, листки лікарських призначень.

### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1. 2. 3.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: - групи ризику по розвитку вроджених і набутих тромбоцитопеній у дітей; - загальні принципи клінічної діагностики геморагічного діатезу у дітей; - сучасна лабораторна діагностика геморагічного діатезу у дітей.	Відповіді на питання; тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
<b>6.2. Основний етап</b>				
1. 2. 3.	Клініка, діагностика геморагічного діатезу, зумовленого вродженими і набутими тромбоцитопеніями. Принципи лікування і надання невідкритої медичної допомоги при кровотечі/крововиливі, зумовлених синдромом тромбоцитопенії. Принципи реабілітації і соціальної адаптації.	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань.	Робота з літературою, довідниками, мережею Інтернет. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	65%
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1.	Контроль та корекція рівня	Самоконтроль	Тестові завдання.	25%

2.	професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття. Формулювання висновків для зазначення у протоколі. Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самотійної роботи.	набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	
3.				

## 7. Зміст самотійної роботи

### I. Перелік навчальних питань

1. Питома вага тромбоцитопеній у структурі захворюваності і смертності дітей.
2. Клініка, діагностика імунних тромбоцитопеній у дітей.
3. Клініка, діагностика неімунних тромбоцитопеній у дітей.
4. Клініка, діагностика тромбоцитопеній, асоційованих з антифосфоліпідними антитілами.
5. Клініка, діагностика тромбоцитопеній, спричинених порушенням продукції тромбоцитів.
6. Клініка, діагностика вроджених тромбоцитопеній.
7. Клініка, діагностика тромбоцитопеній після масивних гемотрансфузій.
8. Принципи лікування тромбоцитопеній у дітей.
9. Реабілітація і соціальна адаптація дітей з тромбоцитопеніями.

### II. Перелік тем рефератів.

10. Інтерпретація коагулологічних показників: особливості в педіатричній практиці.
11. Медико-генетичне консультування при спадкових розладах системи згортання крові.
12. Макро- і мікротромбоцитопенії у дітей.
13. Тромботична тромбоцитопенічна пурпура та гемолітико-уремічний синдром у дітей: що їх об'єднує і що їх різнить.

### III. Матеріали методичного забезпечення заняття

#### I. Робота з посібниками, історіями хвороб, листками призначень.

1. Засвоїти клініку і діагностику геморагічного синдрому, що вивчається.
2. Знати принципи дифдіагностики геморагічного діатезу, лікування, реабілітації і соціальної адаптації дітей з відповідною патологією.
3. Аналіз біжучих і архівних історій хвороб пацієнтів з синдромом тромбоцитопенії.

### IV. Рішення ситуаційних задач.

#### Тестові завдання.

1. Який тип кровоточивості характерний для тромбоцитопеній ?  
\*А. Петехіально-плямистий (мікроциркуляторний).  
В. Гематомний.  
С. Мікроциркуляторно-гематомний.  
D. Васкулітно-пурпурний.  
E. Мікроангіоматозний.
2. Яка ланка гемостазу порушена при тромбоцитопенії?  
\*А. Первинна  
В. Вторинна  
С. Фібриноліз  
D. Первинна і вторинна  
E. Усі ланки гемостазу
3. Порушення яких діагностичних тестів характерно для тромбоцитопенії:

- \*А. Кількість тромбоцитів
  - \*В. Час кровотечі за Дюке
  - \*С. Проби на резистентність капілярної стінки
  - D. Час згортання крові
  - \*Е. Ретракція кров'яного згустку
4. Обов'язковими елементами мікроциркуляторного типу кровоточивості при тромбоцитопенії є:
- \*А. Петехії
  - В. Папули
  - \*С. Екхімози
  - D. Пустули
  - Е. Внутрішньом'язові та міжм'язові гематоми
5. Шкірний синдром, характерний для тромбоцитопенії має наступні ознаки, окрім:
- А. Висип має улюблену локалізацію
  - В. Висип поліхромний
  - \*С. Висип симетричний
  - D. Висип несиметричний
  - Е. Висип не має улюбленої локалізації
6. Шкірний синдром, характерний для тромбоцитопенії, має наступні ознаки:
- \*А. Спонтанність виникнення
  - \*В. Відсутні залишкові явища після крововиливів
  - С. Екхімози можуть некротизуватись і залишати рубці
  - D. Характерні відстрочені кровотечі
  - \*Е. Відсутні крововиливи в шкіру долонь, підшов і в волосяні фолікули
7. При якому рівні тромбоцитів виникає ризик розвитку спонтанних кровотеч при тромбоцитопеніях?
- А. Нижче 130 Г/л
  - В. Нижче 100 Г/л
  - С. Нижче 50 Г/л
  - \*D. Нижче 30 Г/л
  - Е. Нижче 1 Г/л
8. З якими хворобами проводять диференційну діагностику тромбоцитопенії:
- \*А. Гостра лейкемія
  - \*В. Апластична анемія
  - \*С. Системний червоний вовчак
  - \*D. Спадкові тромбоцитопатії
  - \*Е. Гіперсплезім
9. Характерними змінами в мієлограмі при імунній тромбоцитопенії є:
- А. Спустошення усіх ростків кісткового мозку
  - В. Спустошення мегакаріоцитарного ростка
  - \*С. Збільшення кількості недіяльних форм мегакаріоцитів
  - D. Бластна трансформація кісткового мозку
  - Е. Спустошення червоного мозку
10. Через який термін, після перенесеної гострої імунної тромбоцитопенії, дітям можна проводити профілактичні щеплення:

- A. 1 рік
- \*B. 6 місяців
- C. 5 років
- D. Гостра імунна тромбоцитопенія є абсолютним протипоказом до проведення профілактичних щеплень
- E. Протипоказані щеплення до 18-річного віку

### Ситуаційні задачі.

1. У дівчинки 8 років наявні синці на тілі, часті носові кровотечі, які виникають спонтанно. Об'єктивно на тулубі, руках і ногах асиметричний геморагічний висип різного кольору, від петехій до екхімозів 3-5см в діаметрі. Печінка, селезінка, лімфатичні вузли не збільшені. Гемограма: Нв 82 г/л, Ер. 3,1 Т/л, ШОЕ 6мм/год, лейкоц. 10Г/л, тромбоцити 5 Г/л. Поставте попередній діагноз.
  - A. Тромбоцитопенія
  - B. Імунна тромбоцитопенія, гострий період, волога форма
  - C. Дезагрегаційна тромбоцитопатія
  - D. Вроджена тромбоцитопенія
  - E. Гуперспленізм.
  
2. Хлопчику 10 років, поступив в клініку з приводу кровотечі з ясен, яка виникла при мінімальній травмі і продовжується без зупинки впродовж доби. З анамнезу відомо, що декілька місяців впродовж у пацієнта виникали синці без видимої причини. Об'єктивно стан тяжкий, синці на тілі різного розміру та різного кольору, асиметричні, не виступають над поверхнею шкіри, не зникають при натискуванні, залишкових явищ попередніх синців немає. Проліферативний синдром відсутній. В гемограмі Нв 64г/л, Ер. 2,8 Т/л, ШОЕ 6мм/год, лейкоц. 10 Г/л, тромбоцити 1Г/л, ретикулоцити 11%. Час кровотечі 12 хв., АЧТЧ 35 сек, ПЧ 13 сек. Охарактеризуйте гемограму.
  - \*A. Постгеморагічна анемія тяжкого ступеня.
  - \*B. Тяжка тромбоцитопенія
  - \*C. Реактивний лейкоцитоз
  - D. Гострий гемоліз
  - E. Гостра інфекція.
  
3. Дівчинка 15 років з аномальною матковою кровотечею. Кожен раз менструації супроводжуються значними кровотечами. Гемограма: Нв 58 г/л, Ер. 2,9 Т/л, ШОЕ 4мм/год, лейкоц. 8 Г/л, тромбоцити 21, ретикулоцити 11%. Час кровотечі 12 хв. Коагулологічні показники без змін. Який гемостаз порушений:
  - A. Первинний
  - B. Вторинний
  - C. Фібриноліз
  - D. Гормональний гемостаз
  - \*E. Первинний і гормональний.
  
4. Пацієнт Р.С., 15 років, поступив в педіатричне відділення з петехіальними висипаннями та синячками на нижніх кінцівках, передній поверхні тіла, які виникають спонтанно, носовою кровотечею. Данні лабораторних методів дослідження: Нв 120 г/л, лейкоцити 6,5 Г/л, еритроцити 4,5 Т/л, тромбоцити 15 Г/л. Біохімічний аналіз крові в нормі. Коагулограма без змін. Сформулюйте попередній діагноз.
  - A. Тромбоцитопатія.
  - B. Гемофілія.
  - C. Хвороба Віллебранда.

- D. Гостра лейкемія.  
\*E. Тромбоцитопенія.
5. Пацієнт М.О., 2 роки, поступив в інфекційну лікарню з приводу підвищення температури до 38-39 °С, наявність петехіальних висипань на тілі, особливо на нижніх кінцівках. Спостерігались неодноразові блювання, затьмареність свідомості. В умовах стаціонару введено сумарно 10 мг дексаметазону. В загальному аналізі крові спостерігається панцитопенія, морфологія клітин крові без особливостей. В біохімічному спектрі незначно збільшені показники АЛТ і АСТ, збільшення в 4 рази показників сечовини і креатиніну. Олігоурія. Попередній діагноз:  
A. Гемолітико-уремічний синдром.  
B. Тромботична тромбоцитопенічна пурпура.  
C. Менігококцемія.  
\*D. Гостра лейкемія, панцитопенія.  
E. Тромбоцитопенія.
6. На дільницю виписана дитина 6 років, яка лікувалася з приводу «сухої» форми імунної тромбоцитопенії. Гемограма: Нв 112г/л, Ер. 3,5 Т/л, ШОЕ 4 мм/год, лейкоц. 8 Г/л, тромбоцити 175 Г/л, ретикулоцити 11%. Час кровотечі 4 хв. Коагуляційні показники в нормі. Які препарати протипоказані дітям в періоді ремісії при виникненні інтеркурентних захворювань, які перенесли ІТП?  
A. НПЗП  
B. Пеніциліни  
C. Нітрофурани  
\*D. Деагреганти  
E. Судинорозширюючі препарати
7. Хлопчик 7 років. Скарги на висип на шкірі, слизових оболонках та носову кровотечу. Об'єктивно загальний стан дитини тяжкий. Шкіра та слизові бліді, висип у вигляді екхімозів та петехій на шкірі тулуба, верхніх та нижніх кінцівок (висипка несиметрична, різного кольору – на різних стадіях зворотного розвитку, не виступає над рівнем шкіри). Множинні крововиливи на слизовій ротової порожнини. Живіт при пальпації м'який, не болючий. Печінка, селезінка не пальпуються. Стул щоденно, без патологічних домішок, сеча світла. Вказати лабораторні тести, необхідні для встановлення діагнозу.  
\*A. Активованій парціальний тромбопластиновий час  
\*B. Протромбіновий час  
\*C. Тромбіновий час  
\*D. Гемограма.  
\*E. Мієлограма
8. Дівчинка 3,5 роки захворіла гострою тромбоцитопенічною пурпурою після перенесеної вірусної інфекції через 2 тижні. Поступила в стаціонар з проявами геморагічного синдрому петехіально-плямистого типу, носової кровотечі. При обстеженні отримано наступні зміни: тромбоцитопенія, подовжена тривалість кровотечі, зниження ретракції кров'яного згустку. Мієлограма: подразнення мегакаріоцитарного ростка кровотворення, відсутність відшарування тромбоцитів. Встановлено діагноз: імунна тромбоцитопенія. Принципи першої лінії лікування ІТП.  
A. Тільки фонові дієта  
B. Плазмаферез  
C. Спленектомія  
\*D. Кортикостероїди  
\*E. Внутрішній імуноглобулін

9. Мама дівчинки 6 років, скаржиться на наявність синців та тілі дівчинки, часті носові кровотечі, які виникають спонтанно, напередодні мало місце блювання по типу «кавової гущі» та мелена, що і стало причиною термінового звернення в клініку. Об'єктивно шкіра та слизові бліді; на тулубі, руках, ногах асиметричний геморагічний висип різного кольору, від петехій до екхімозів 3-5см в діаметрі. Печінка, селезінка, лімфатичні вузли не збільшені. Гемограма: Нв 54 г/л, Ер. 2,0 Т/л, ШОЕ 6мм/год, лейкоц. 5 Г/л, тромбоцити 5 Г/л. З якими захворюваннями найчастіше проводять диференційну діагностику тромбоцитопенії?
- А. Геморагічний васкуліт  
 В. Гемофілія  
 С. Судинна мальформація  
 \*Д. Апластична анемія  
 \*Е. Лейкемі
10. Дівчинка 5 років поставлено діагноз: імунна тромбоцитопенія. Що лежить в основі патогенезу даної хвороби:
- А. Наявність антифосфолідинних антитіл  
 \*В. Загибель тромбоцитів під дією антитромбоцитарних антитіл  
 С. Знижена продукція тромбоцитів  
 Д. Патологічний розподіл і депонування тромбоцитів  
 Е. Внутрішньоклітинний дефект, що призводить до прискореного руйнування тромбоцитів.

## V. Література

- Cheng G., Saleh M.N., Marcher C. et al. Eltrombopag for management of chronic immune thrombocytopenia (RAISE): a 6-month, randomised, phase 3 study. *Lancet*. 2011; 377 (9763): 393-402.
- Crary S.E., Buchanan G.R. Vascular complications after splenectomy for hematologic disorders. *Blood*. 2009; 114 (14): 2861-8.
- Danese M.D., Lindquist K., Gleeson M. et al. Cost and mortality associated with hospitalizations in patients with immune thrombocytopenic purpura. *Am J Hematol*. 2009; 125: 457-61.
- Fogarty P.F., Segal J.B. The epidemiology of immune thrombocytopenic purpura. *Curr Opin Hematol*. 2007; 14(5):515-9.
- George J.N. Management of immune thrombocytopenia – something old, something new. *N Engl J Med*. 2010; 363 (20): 1959-61.
- Gudbrandsdottir S., Birgens H.S., Frederiksen H. et al. Rituximab and dexamethasone vs dexamethasone monotherapy in newly diagnosed patients with primary immune thrombocytopenia. *Blood*. 2013; 121 (11): 1976-81.
- Hastings C.A., Torkildson J.C., Agrawal A.K. *Handbook of Pediatric Hematology and Oncology: Children's Hospital and Research Center Oakland*, second edition. Oxford, John Wiley & Sons, 2012. - 378p.
- Kuter D.J., Rummel M., Boccia R. et al. Romiplostim or standard of care in patients with immune thrombocytopenia. *N Engl J Med*. 2010; 363 (20): 1889-99.
- Manual of Pediatric Hematology and Oncology, Fifth Edition*. Edited by: Philip Lanzkowsky. Academic Press., 2014. - 1027p.
- McMillan R. The pathogenesis of chronic immune thrombocytopenic purpura. *Semin Hematol*. Oct 2007; 44(4 suppl 5): 3-11.
- Michel M., Rauzy O.B., Thoraval F.R. et al. Characteristics and outcome of immune thrombocytopenia in elderly: results from a single center case-controlled study. *Am J Hematol*. 2011; 86 (12): 980-4.
- Purcell P.L., Crary S.E., Adix L.M. et al. Postsplenectomy vascular complications: Feasibility of studying patients with splenectomy following trauma. *Am J Hematol*. 2009; 84 (5): 316-7.

13. Reese J.A., Hauben L.M, Aster R.H. et al. Identifying drugs that cause acute thrombocytopenia: an analysis using 3 distinct methods. *Blood*. 2010; 116 (12): 2127-33.
14. Stasi R., Evangelista M.L., Stipa E. et al. Idiopathic thrombocytopenic purpura: current concepts in pathophysiology and management. *Thromb Haemost*. 2008; 99 (1): 4-13.
15. Zaja F., Volpetti S., Chiozzotto M. et al. Long-term follow-up analysis after rituximab salvage therapy in adult patients with immune thrombocytopenia. *Am J Hematol*. 2012; 21: 2107-13.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. *Тема: Геморагічний васкуліт.*

2. *Актуальність теми.* Серед важливих проблем практичного лікаря одне з провідних місць займає питання геморагічного діатезу у дітей різного віку, зумовленого хворобою Верльгофа. У сучасних умовах лікар-педіатр повинен виробити власні погляди й орієнтуватись у складній і багатогранній патології первинної ланки гемостазу, пов'язаної з пошкодженням судин. Адже на підставі скарг, анамнезу, об'єктивного обстеження необхідно виділити провідні ознаки геморагічного синдрому, зумовленого хворобою Верльгофа, скласти індивідуальну схему діагностичного пошуку, інтерпретувати й оцінювати результати лабораторних і інших додаткових досліджень, вибрати правильну лікувальну тактику.

### 3. *Мета самостійної роботи:*

#### 3.1. *навчальна (для передатестаційного циклу):*

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С
1. Визначення геморагічного васкуліту, його класифікація.	(a=1)	+
2. Теорії, які пояснюють етіологію і патогенез хвороби Верльгофа	(a=2)	+
3. Основні клінічні симптоми хвороби Верльгофа.	(a=2)	+
4. Параклінічна діагностика геморагічного васкуліту	(a=2)	+
5. Принципи лікування та особливості харчування при геморагічному васкуліті.	(a=3)	+
6. Показання для призначення гормональної терапії, розрахунок дози, методика застосування.	(a=3)	+
7. Диспансерний нагляд дітей, хворих з геморагічним васкулітом.	(a=4)	-

#### 3.2. *виховна:*

сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за результати діагностики, забезпечення індивідуалізованої, ефективної і безпечної діагностики геморагічного васкуліту з метою мінімізації помилок, підвищення якості і тривалості життя хворих. Розвинути вміння запідозрити захворювання, провести диференційну діагностику і патогенетичне лікування.

4. *Місце заняття.* Навчальна кімната, відділення педіатрії, гематології та інтенсивної хіміотерапії, реанімації та інтенсивної терапії, читальна зала бібліотеки.
5. *Обладнання та матеріальне забезпечення.* Навчальні таблиці, прозірки, презентації, історії хвороб, листки лікарських призначень.

#### 6. *План та організація самостійної роботи*

№	Основні етапи заняття, їх	Методи	Матеріали методичного	Час
---	---------------------------	--------	-----------------------	-----

з/п	функції та зміст	самоконтролю навчання	забезпечення	
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1. 2. 3.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: - групи ризику по розвитку геморагічного васкуліту у дітей; - загальні принципи клінічної діагностики геморагічного діатезу; - сучасна лабораторна діагностика геморагічного діатезу у дітей.	Відповіді на питання; тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
<b>6.2. Основний етап</b>				
1. 2. 3.	Клініка, діагностика геморагічного васкуліту. Принципи лікування і надання невідкритої медичної допомоги при геморагічному васкуліті. Принципи реабілітації і соціальної адаптації.	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань.	Робота з літературою, довідниками, мережею Інтернет. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	65%
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1. 2. 3.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття. Формулювання висновків для зазначення у протоколі. Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи.	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Тестові завдання. Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%

### **7. Зміст самостійної роботи**

#### **I. Перелік навчальних питань**

1. Диференційна діагностика абдомінальної форми геморагічного васкуліту.
2. Характеристика периферійної крові при геморагічному васкуліті.
3. Особливості протеїнограми при геморагічному васкуліті.
4. Основні групи медикаментів, які застосовуються для лікування геморагічного васкуліту.  
Принципи лікування хвороби Верльгофа
5. Основні елементи геморагічної висипки при хворобі Верльгофа.
6. Основні клінічні симптоми хвороби Верльгофа.
7. Лабораторні тести, які підтверджують хворобу Верльгофа.

#### **II. Перелік тем рефератів.**

1. Теорії етіології і патогенезу геморагічного васкуліту.
2. Диференційна діагностика різних форм геморагічного васкуліту у дітей



3. Сучасні принципи лікування геморагічного васкуліту у дітей.
4. Геморагічний васкуліт в дитячій ревматології

### **III. Матеріали методичного забезпечення заняття**

I. Робота з посібниками, історіями хвороб, листками призначень.

1. Засвоїти клініку і діагностику геморагічного синдрому, що вивчається.
2. Знати принципи дифдіагностики геморагічного діатезу, лікування, реабілітації і соціальної адаптації дітей з відповідною патологією.
3. Аналіз біжучих і архівних історій хвороб пацієнтів з геморагічним васкулітом.

### **IV. Рішення ситуаційних задач.**

#### **Тестові завдання.**

1. Який тип кровоточивості характерний для геморагічного васкуліту?
  - A. Петехіально-плямистий (мікроциркуляторний)
  - B. Гематомний
  - C. Мікроциркуляторно-гематомний
  - \*D. Васкулітно-пурпурний
  - E. Мікроангіоматозний
2. До якої групи захворювань відноситься геморагічний васкуліт?
  - A. Коагулопатії
  - B. Тромбоцитопатії
  - \*C. Вазопатії
  - D. Тромбоцитопенії
  - E. Мембранопатії
3. Які існують форми геморагічного васкуліту?
  - \*A. Шкірна
  - B. Невісцеральна
  - \*C. Вісцеральна
  - \*D. Змішана
  - \*E. Абдомінальна
4. Які виділяють синдроми геморагічного васкуліту в залежності від поширення ураження судин?
  - A. Шкірний
  - B. Суглобовий
  - C. Абдомінальний
  - D. Нирковий
  - \*E. Усі відповіді правильні
5. Які елементи висипу характерні для геморагічного васкуліту?
  - A. Пустули
  - B. Екхімози
  - \*C. Петехії
  - D. Папули
  - E. Везикули
6. Шкірний синдром, характерний для геморагічного васкуліту, має наступні ознаки, окрім:
  - A. Висип монормфний
  - B. Висип монохромний
  - C. Висип має улюблену локалізацію
  - \*D. Висип симетричний
  - E. Висип не має улюбленої локалізації
7. Ускладненнями геморагічного васкуліту можуть бути:
  - A. Муковісцидоз з панкреатичною недостатністю
  - B. Апендицит
  - C. Інвагінація

- \*D. Некроз кишечника з розвитком перитоніту
  - E. Мезентеріальний лімфаденіт
8. Охарактеризувати первинну ланку гемостазу при геморагічному васкуліті (вказати правильні відповіді):
- A. Нормальна кількість тромбоцитів
  - B. Тромбоцитопенія
  - C. Час кровотечі за Дюке в нормі
  - D. Подовжений час кровотечі за Дюке
  - \*E. Позитивні проби на резистентність капілярної стінки
9. Охарактеризувати первинну ланку гемостазу при геморагічному васкуліті (вказати неправильну відповідь):
- \*A. Нормальна кількість тромбоцитів
  - \*B. Ретракція кров'яного згустку в нормі
  - C. Позитивні проби на резистентність капілярної стінки
  - \*D. Подовжений час кровотечі за Дюке
  - \*E. Адгезія та агрегація тромбоцитів в нормі
10. Період розгорнутих клінічних проявів геморагічного васкуліту характеризується показниками коагулограми, які свідчать про:
- A. Нормальні показники коагулограми
  - B. Ознаки гіперкоагуляції
  - C. Ознаки гіпокоагуляції
  - \*D. Коагулограма не має діагностичного значення для геморагічного васкуліту
  - E. Правильна відповідь відсутня

### Ситуаційні задачі.

1. Дитина 7 років поступила в стаціонар з приводу болю в ділянці обох гомілково-ступневих суглобів, дрібнопапульозного висипу навколо них та на гомілках. З анамнезу відомо, що тиждень тому назад перехворіла тяжкою ангіною на фоні алергічних проявів. Об'єктивно: суглоби з ознаками запалення, висип навколо них та на гомілках геморагічно-дрібнопапульозний, симетричний, виступає над поверхнею шкіри, усі елементи однакового кольору. Печінка, селезінка, лімфатичні вузли не збільшені. Гемограма: Нв 118 г/л, Ер. 3,6 Т/л, ШОЕ 18 мм/год, лейк. 16 Г/л, тромбоцити 78 Г/л. Лейкоформула: п 8%, с 65%, е 7%, л 20%. Поставте правильний діагноз:
- A. Гемофілія
  - B. Тромбоцитопенія
  - C. Спадкова вазопатія.
  - D. Дезагрегаційна тромбоцитопатія
  - \*E. Геморагічний васкуліт, невісцеральна форма, шкірно-суглобовий синдром, середнього ступеня важкості, активна фаза, гострий перебіг.
2. Хлопчик 5 років поступив в клініку з приводу болю в животі. Тиждень тому назад почалася ангіна (лікувався антибіотиками, жарознижуючими засобами). Оглянутий хірургом для виключення гострої хірургічної патології. Об'єктивно: набряк та помірний біль в обох колінних суглобах, на шкірі в ділянці гомілок виявлена невелика кількість геморагічного дрібнопапульозного висипу. Гемограма в нормі. УЗД ОЧП: внутрішні органи не збільшені, невелика кількість рідини в черевній порожнині. Поставте правильний діагноз:
- A. Геморагічний васкуліт, невісцеральна форма, шкірно-суглобовий синдром, середнього ступеня важкості, активна фаза, гострий перебіг.
  - \*B. Геморагічний васкуліт, вісцеральна форма, шкірно-суглобовий і абдомінальний синдроми, тяжкий перебіг, активна фаза.
  - C. Геморагічний васкуліт, вісцеральна форма, змішана форма (шкірно-суглобово-абдомінально-нирковий синдром), тяжкий перебіг, активна фаза

D. Спадкова вазопатія.

E. Менінгококцемія.

3. У дівчинки 13 років, яка близько тижня назад перенесла ринофаринготрахеобронхіт, з'явився різкий біль в животі, однократне блювання. Лікувалася амбулаторно як гострий розлад травлення. Наступного дня приєднався артрит гомілково-ступневих суглобів та симетричний висип геморагічного характеру навколо суглобів, підвищилась температура до 38-39°C. В загальному аналізі сечі спостерігається гематурія. Поставлено діагноз: геморагічний васкуліт, вісцеральна форма, змішана форма (шкірно-суглобово-абдомінально-нирковий синдром), тяжкий перебіг, активна фаза. Які додаткові обстеження необхідно провести в даному випадку?
- A. Загальний аналіз крові.  
B. Протеїнограма.  
C. Коагулограма.  
D. Копрограма.  
\*E. Всі відповіді правильні.
4. Хлопчик 7 років, поступив в гематологічне відділення з приводу висипу на розгинальних поверхнях рук, ніг та ділянках сідниць. Два тижні тому назад перехворів ангіною. З анамнезу відомо, що часто хворіє запаленням верхніх дихальних шляхів, має харчову та медикаментозну алергію. При огляді: загальний стан середнього ступеня тяжкості, самопочуття мало порушене, на розгинальних поверхнях рук, ніг та на сідницях симетричний геморагічно-папульозні, монотипні, монохромні висипання, які виступають над поверхнею шкіри, не зникають при натискуванні. Печінка, селезінка і лімфатичні вузли не збільшені. Поставлено діагноз: геморагічний васкуліт, невісцеральна, шкірна форма, середнього ступеня тяжкості, активна фаза. Які принципи патогенетичного лікування необхідно застосувати в даному випадку?
- A. Глюкокортикоїди.  
\*B. Деагреганти.  
\*C. Неспецифічні протизапальні засоби.  
D. Антикоагулянти.  
E. Антибіотики.
5. Хлопчик 9 років поступив в хірургічне відділення з приводу підозри на гострий апендицит. Наростали як клініка болю в животі так і зміни в загальному аналізі крові (лейкоцитоз). На операційному столі діагноз апендициту був виключений, при цьому хірурги відмітили наявність геморагічного висипу на очеревині. На наступний день у пацієнта з'явився петехіально-мілкопапульозний висип на розгинальних поверхнях рук та ніг. Поставлено діагноз: геморагічний васкуліт, вісцеральна форма, шкірно-абдомінальний синдром, тяжкий перебіг, активна фаза. З якими захворюваннями проводиться диференційна діагностика абдомінального синдрому при геморагічному васкуліті?
- A. Кишкова інфекція.  
\*B. Інвагінація кишечника.  
\*C. Муковісцидоз з панкреатичною недостатністю  
\*D. Патологія яєчників  
\*E. Дивертикул Меккеля
6. Дівчинка 11 років, поступила у клініку з приводу болю в колінних суглобах (більше справа). З анамнезу відомо, що близько тижня тому назад у дитини з'явилися симетричні висипання в ділянці гомілок. Було поставлено діагноз алергічний дерматит і призначено лікування. Стан пацієнтки не покращувався, приєдналися петехіальні висипання на сідницях та в ділянці променево-зап'ясткових суглобів. За даними клінічного перебігу

хвороби, та пара клінічних показників дитині поставлено діагноз георагічний васкуліт, шкірно-суглобова форма, середнього ступеня тяжкості, активна фаза. Дати характеристику шкірного синдрому при геморагічному васкуліті.

\*А. Висипання мономорфні, монохромні, симетричні, мають улюблену локалізацію

\*В. Висипанні елементи виступають над поверхнею шкіри і не зникають при натисканні

\*С. Хвилеподібний характер підсипання

Д. Висипання поліморфні, поліхромні

Е. Висипання асиметричні, не мають улюбленої локалізації

7. Хлопчику 6 років. Поступив у клініку з переймоподібними болями в животі, нудоту, блювання, петехіально-папульозні і симетрично розташовані висипання на шкірі, болючість гомілково-ступневих суглобів. Живіт болючий, відмічається напруження м'язів передньої черевної стінки. В калі є домішки крові. Попередній діагноз:

А. Гострий апендицит

В. Гостра кишкова інфекція

С. Гостра кровотеча

Д. Алергічний дерматит

\*Е. Жодна з відповідей не правильна

8. У дитини 6 років через 10 днів після перенесеної ангіни на шкірі верхніх і нижніх кінцівок з'явилася симетрично розташовані папульозно-геморагічні висипання розмірами від 3 до 5 мм в діаметр, припухлість і біль в гомілково-ступневих суглобах. У клінічному аналізі крові: ер. 3,9 Т/л, Нв 124 г/л, тромб. 250 Г/л, ШОЕ 25 мм/год. Що лежить в основі розвитку геморагічного синдрому?

\*А. Ураження судинної стінки

В. Зниження кількості тромбоцитів

С. Зниження концентрації плазмових факторів згортання крові

Д. Відсутність ретракції кров'яного згустку

Е. Порушення адгезії тромбоцитів

9. Дівчинка 5 років, поступила в клініку зі скаргами на біль в правому колінному суглобі, наявності висипу на шкірі. Захворювання розпочалось на фоні повного здоров'я. Об'єктивно: стан дитини середнього ступеня важкості, на шкірі розгинальних поверхонь рук, ніг та сідницях симетрично розташований геморагічно-мілкопапульозний висип. Внутрішні органи без патологічних змін. Гемограма: Нв 116 г/л, Ер. 4,2 Т/л, лейкоц. 14 Г/л, ШОЕ 9 мм/год. Лейкоформула: с 3%, п 42%, е 10%, л 45%. Загальний аналіз сечі без особливостей. Аналіз калу на я/гельмінтів – велика кількість яєць аскарид. Який стан у дитини міг спровокувати початок геморагічного васкуліту у пацієнтки?

\*А. Інфекція

\*В. Гельмінтоз

\*С. Автоімунні реактування

Д. Гемолітичні анемії

Е. Пневмонія

10. У хворого 10 років діагностован геморагічний васкуліт, шкірна форма, одним з основних лікувальних заходів є тривала преднізолонотерапія. З якою метою застосовується ця терапія?

\*А. Припинення синтезу патологічних імунних комплексів

В. Зменшення синтезу автоантитіл

С. З метою поліпшення гемостазу

Д. Як замісна терапія

Е. Як протизапальна терапія

## V. Література

1. Ardoin S.P., Fels E. Henoch-Schönlein purpura. Nelson Textbook of Pediatrics, , Elsevier Saunders, Philadelphia, Pa, USA, 19th edition, 2011: 868-871.
2. den Boer S.L., Pasmans M.A., Wulffraat N.M. et al. Bullous lesions in Henoch Schönlein purpura as indication to start systemic prednisone. Acta Paediatrica, International Journal of Paediatrics, 2010; 99 (5): 781-3.
3. Ishii Y., Takizawa T, Arakawa et. H. et al. Hemorrhagic bullous lesions in Henoch-Schönlein purpura. Pediatrics International, 2005; 47 (6): 694-7.
4. Kraft D.M., Mckee D., Scott C. Henoch-Schönlein purpura: a review. The American Family Physician, 1998; 58: 405-8.
5. Leung A.K. C., Robson W.L.M. Hemorrhagic bullous lesions in a child with Henoch-Schönlein purpura. Pediatric Dermatology, 2006; 23 (2): 139-41.
6. Leung A.K., Chan K.W. Evaluating the child with purpura. The American Family Physician vol., 2001; 64: 419-28.
7. Liu P.M., Bong C.N., Chen H.H. et al. Henoch-Schönlein purpura with hemorrhagic bullae in children: report of two cases. Journal of Microbiology, Immunology and Infection, 2004: 37 (6): 375-78.
8. Park S.J., Kim J.H., Ha T.S. et al. The role of corticosteroid in hemorrhagic bullous Henoch Schönlein purpura. Acta Paediatrica. 2011: 100 (7): 3-4.
9. Saulsbury F.T. Henoch-Schönlein purpura in children: report of 100 patients and review of the literature. Medicine, 1999; 78 (6): 395-409.
10. Saulsbury F.T. Henoch-Schönlein purpura. Current Opinion in Rheumatology, 2001; 13 (1): 35-40.
11. Trapani S., Mariotti P., Resti M. et al. Severe hemorrhagic bullous lesions in Henoch Schönlein purpura: three pediatric cases and review of the literature. Rheumatology International, 2010; 30 (10): 1355-59.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. *Тема: Анемії у дітей.*

2. **Актуальність теми.** Анемії – це клініко-гематологічний комплекс, який характеризується клінічно блідістю шкірних покривів і слизових оболонок зі змінами у внутрішніх органах; гематологічно – зниження гемоглобіну в одиниці об’єму крові. Анемії завжди вторинні, вони є ознакою якогось захворювання організму. Проблема анемій – актуальна проблема охорони здоров’я, так як за даними ВООЗ в деяких країнах світу біля половини дітей страждають анеміями. Деякі форми анемій представляють безпосередню загрозу для життя дитини, або пов’язані з відставанням дітей у фізичному, а інколи і в розумовому розвитку. Клінічні прояви більшості з них однотипові, що вкрай затрудняє діагностику. В той же час, точне визначення причини анемії є необхідною умовою для проведення адекватної терапії. Актуальність даної проблеми є і в тому, що на сьогоднішній день захворюваність цієї групи висока і тенденції до зниження немає. Тому, зважаючи на це, представляється необхідним детальне ознайомлення з даною проблемою.

### 3. *Мета самостійної роботи:*

#### 3.1. *навчальна (для передатестаційного циклу)*

№	Знання, практичні навички та вміння	Рівень
---	-------------------------------------	--------

п/п		знань	С
1.	Етіологічні та патогенетичні фактори анемії у дітей	(a=1)	+
2.	Класифікація та аналіз типової клінічної картини анемії у дітей	(a=2)	+
3.	Клінічні особливості окремих видів анемії у дітей	(a=2)	+
4.	Обстеження та аналіз даних лабораторних та інструментальних методів обстеження при анемії у дітей	(a=2)	+
5.	Диференційна діагностика анемії у дітей та з іншими захворюваннями в педіатрії	(a=3)	+
6.	Оцінка прогнозу життя при анеміях у дітей різного генезу	(a=3)	+
7.	Морально-деонтологічні принципи медичного фахівця та принципи фахової субординації в дитячій гематології	(a=4)	+

### 3.2. виховна

сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за результати діагностики, забезпечення індивідуалізованої, ефективної і безпечної діагностики анемії у дітей різного генезу з метою мінімізації помилок, підвищення якості і тривалості життя хворих. Розвинути вміння запідозрити захворювання, провести диференційну діагностику і патогенетичне лікування.

4. **Місце заняття.** Навчальна кімната, відділення педіатрії, гематології та інтенсивної хіміотерапії, реанімації та інтенсивної терапії, читальна зала бібліотеки.

5. **Обладнання та матеріальне забезпечення.** Навчальні таблиці, прозірки, презентації, історії хвороб, листки лікарських призначень.

### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1. 2. 3.	Організація заняття. Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: - групи ризику по розвитку анемії у дітей різного генезу; - загальні принципи клінічної діагностики анемії у дітей; - сучасна лабораторна та інструментальна діагностика анемії у дітей.	Відповіді на питання; тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
<b>6.2. Основний етап</b>				

1.	Клініка та діагностика мікро-, нормо- та макроцитарних анемії.	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань.	Робота з літературою, довідниками, мережею Інтернет. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	65%
2.	Принципи лікування і надання невідкритої медичної допомоги при анемії у дітей.			
3.	Принципи реабілітації і соціальної адаптації.			
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття. Формулювання висновків для зазначення у протоколі.	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Тестові завдання. Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%
2.	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи.			
3.				

## 7. Зміст самостійної роботи

### I. Перелік навчальних питань

1. Класифікація анемії.
2. Сучасні погляди на етіологію і патогенез дефіцитних (залізодефіцитних, вітамінодефіцитних, білководефіцитних, постгеморагічних), гемолітичних і апластичних анемії (вроджених та набутих).
3. Класифікація анемії різного генезу.
4. Основні клінічні синдроми дефіцитних анемії (залізодефіцитних, вітамінодефіцитних, білководефіцитних, постгеморагічних), гемолітичних і апластичних анемії (вроджених та набутих).
5. Диференційна діагностика дефіцитних анемії (залізодефіцитних, вітамінодефіцитних, білководефіцитних, постгеморагічних), гемолітичних та апластичних анемії (вроджених та набутих).
6. Лабораторна діагностика дефіцитних анемії (залізодефіцитних, вітамінодефіцитних, білководефіцитних, постгеморагічних), спадкового мікросфероцитозу, апластичних анемії (вроджених та набутих).
7. Сучасні підходи до лікування дефіцитних анемії (залізодефіцитних, вітамінодефіцитних, білководефіцитних, постгеморагічних), гемолітичних та апластичних анемії (вроджених та набутих).
8. Невідкладна допомога при ускладненнях обумовлених анеміями різного генезу.
9. Принципи диспансерного спостереження за хворими дітьми з анеміями різного походження.

### II. Перелік тем рефератів.

1. Особливості гемопоєзу, метаболізму заліза в організмі в нормі та патології у дітей.
2. Оцінка змін біохімічних показників крові при анеміях.
3. Фармхарактеристика основних лікарських препаратів, що застосовуються при лікуванні анемії у дітей.
4. Структура надання медико-санітарної допомоги дитячому населенню для належного використання ресурсів системи охорони здоров'я в плані профілактики та лікування анемії.

### III. Матеріали методичного забезпечення заняття

I. Робота з посібниками, історіями хвороб, листками призначень.

1. Засвоїти клініку і діагностику анемічного синдрому.
2. Знати принципи дифдіагностики анемій різного походження та з іншими захворюваннями, лікування, реабілітації і соціальної адаптації дітей з відповідною патологією.
3. Аналіз біжучих і архівних історій хвороб пацієнтів з анеміями різного генезу.

### IV. Рішення ситуаційних задач.

#### Тестові завдання.

1. Апластична анемія – це захворювання, при якому за даними дослідження кісткового мозку сосередіається:
  - A. Нормальна мієлограма
  - B. Гіперплазія усіх ростків кровотворення
  - C. Гіперплазія одного з ростків кровотворення
  - \*D. Виснаження ростків кісткового мозку та заміщення їх жировою тканиною
  - E. Ці дослідження не мають діагностичного значення
2. Вроджені та набуті апластичні анемії за регенераторною здатністю характеризуються як:
  - A. Норморегенераторні
  - B. Регенераторні
  - C. Гіперрегенераторні
  - \*D. Арегенераторні
  - E. Правильна відповідь відсутня
3. Назвати тип успадкування спадкового мікросфероцитозу:
  - A. Автосомно-домінантний
  - B. Автосомно-рецесивний
  - C. Зчеплений з X-хромосомою домінантний
  - D. Зчеплений з X-хромосомою рецесивний
  - E. Зчеплений з Y-хромосомою
4. До якої групи захворювань відноситься спадковий мікросфероцитоз?
  - A. Коагулопатії
  - \*B. Мембранопатії
  - C. Вазопатії
  - D. Тромбоцитопенії, тромбоцитопатії
  - E. Гемоглобінопатії
5. Синонімом спадкової гемолітичної анемії Мінковського-Шоффара є:
  - A. Спадковий еліптоцитоз
  - B. Спадковий стоматоцитоз
  - C. Спадковий акантоцитоз
  - \*D. Спадковий мікросфероцитоз
  - E. Гемолітична анемія зв'язана зі спадковою відсутністю Rh-антигенів (хвороба Rh-null)
6. Залізодефіцитна анемія у дітей за характеристикою середнього об'єму еритроцита (MCV), середнього вмісту гемоглобіну в одному еритроциті (MCH) та середньої концентрації гемоглобіну в одному еритроциті (MCHC) є:



- \*А. Гіпохромною, мікроцитарною
  - В. Нормохромною, нормоцитарною
  - С. Відносно гіперхромною, нормоцитарною
  - Д. Абсолютно гіперхромною, макроцитарною
  - Е. Усі відповіді правильні
7. Показники загальної та латентної залізовв'язуючої здатності сироватки характерні для хворих із залізодецитною анемією є:
- \*А. Високі
  - В. Низькі
  - С. Нормальні
  - Д. Різнонаправлені
  - Е. Не мають діагностичного значення для діагностики ЗДА
8. Оптимальна добова доза елементарного заліза для дітей із залізодефіцитною анемією складає:
- А. 0,5-1 мг/кг
  - В. 3-5 мг/кг
  - С. 10 мг/кг
  - \*Д. 25-50 мг/кг
  - Е. 75-100 мг/кг
9. Для гострої постгеморагічної анемії еритроцити характеризуються як:
- А. Гіперхромні і нормоцитарні
  - В. Гіпохромні і нормоцитарні
  - С. Нормохромні і макроцитарні
  - Д. Нормохромні і мікроцитарні
  - \*Е. Нормохромні і нормоцитарні
10. Мегалобластні анемії характеризуються як:
- А. Гіпохромні і гіпорегенераторні
  - В. Гіпохромні і гіперрегенераторні
  - \*С. Гіперхромні і гіпорегенераторні
  - Д. Гіперхромні і гіперрегенераторні
  - Е. Нормохромні і норморегенераторні

### **Ситуаційні задачі.**

1. Дівчинка 5 років, тривали час має знижений апетит та скарги на швидку втому. Часто хворіє вірусними захворюваннями, впродовж останнього року перенесла ентероколіт та розлад травлення. Дитину примусово годують. Має схильність до поєдання крейди. Об'єктивно: підвищено збудлива; шкіра та слизові бліді, пітливі; карієс, ангулярний стоматит; незначно розширені межі серця з приглушеними тонами та систолічним шумом на верхівці. Сімейний лікар схильний до діагнозу – гіпокальціємія. Про яку патологію необхідно подумати, обґрунтувати відповідь.
- А. Рахіт
  - В. Рахіт та анемія
  - \*С. Анемія
  - Д. Синдром підвищеної збудливості
  - Е. Первинний імунодефіцит

2. Дівчинка 15 років, має скарги на тривалі, болючі менструації. Періодично відчуває швидку втому, сонливість, головний біль, зниження пам'яті. Апетит знижений, харчується переважно фаст-фудами. При обстеженні: астеничної тілобудови; шкіра та слизові бліді, пітливі, з мармуровим відтінком; спостерігається випадіння, тусклість і ламкість волосся; нігті – ламкі, тріщини на кінчиках пальців; функціональні зміни ССС та ШКТ. Гемограма: ознаки залізодефіцитної регенераторної анемії Іст. Біохімічні показники крові в межах норми. Про яке захворювання можна думати:
- А. Залізодефіцитна анемія.
  - В. Постгеморрагічна анемія
  - С. Альгодисменорея
  - \*D. Аномальна маткова кровотеча, постгеморагічна анемія
  - Е. Всі відповіді правильні
3. Мама хлопчика 6 місяців скаржиться на знижений апетит, періодичні зригування дитини. При огляді виявлено гіпотрофію Іст, блідість, сухість шкіри; знижений тургор шкіри та тонус м'язів; тріщини в кутиках роту; волосся по типу „паклі”; функціональні зміни з боку внутрішніх органів. З анамнезу відомо, що народився доношеним з МТ 2800г. З 1-місячного віку вигодовується козячим та коров'ячим молоком, прикорм не введений. Стул з неперетравленими грудочками. Гемограма: гіпохромна регенераторна анемія ІІ ступеня. Які із представлених речовин підвищують всмоктування заліза в ШКТ:
- \*А. Аскорбінова кислота
  - \*В. Янтарна кислота
  - С. Кальцій коров'ячого молока
  - С. Танін
  - Д. Алкоголь
  - Е. Оксалати
4. Дитині 4 місяці, мама скаржиться на блідість, сухість шкіри та слизових оболонок у нього, не дивлячись на добрий догляд. З анамнезу відомо, що хлопчик народився недоношеним з МТ 2100г. Знаходиться на грудному вигодовуванні. Об'єктивно: зниженого харчування, присутні ознаки анемічного синдрому, функціональні зміни з боку ССС та ШКТ. Стул з неперетравленими грудочками. Гемограма: гіпохромна норморегенераторна анемія І ступеня. Вкажіть від яких факторів залежить розвиток анемічного синдрому (обґрунтувати відповідь):
- \*А. Ступеня зниження киснево-насичуваної здатності крові
  - \*В. Ступеня зміни загального об'єму крові
  - \*С. Часу, при якому знижується киснево-насичувана здатність крові та виникає зміна загального об'єму крові
  - \*D. Проявів основного захворювання, яке призводить до розвитку анемії
  - \*Е. Здатності серцево-легеневої систем компенсувати анемію
5. Мама хлопчика 6 років відмічає прогресивну блідість дитини, появу синяків на тулубі, кінцівках. Блідість відмічається з народження. Об'єктивно: відмічається полідактилія, вроджена вада серця, затримка фізичного розвитку, бронзово-коричнева пігментація шкіри, трофічні зміни з боку шкіри, нігтів. Гемограма: Нв 52 г/л, Ер. 1,1 Т/л, КП 0,9, лейкоц. 1,5 Г/л, тромбоц. 35 Г/л, ШОЕ 45мм/год, ретикулоцити 0,2 %. Час згортання крові в нормі. Поставити попередній діагноз, обґрунтувати його.
- А. Набута апластична анемія
  - \*В. Вроджена апластична анемія
  - С. Мієлодиспластичний синдром
  - С. Дисеритропоетична анемія
  - Д. Гостра лейкемія

## Е. Системний червоний вовчак

6. У хлопчика 6 місяців при огляді виявлено виражену блідість шкіри та слизових, геморагічний синдром відсутній. Мама відмічає, що даний симптом з'явився і почав прогресувати вже незадовго після народження. Вроджені вади розвитку відсутні. Відмічається збільшення печінки та дещо селезінки. Гемограма: Нв 40 г/л, Ер. 1 Т/л, ретикулоцити 0,1 ‰, тромбоцити 75 Г/л, лейкоцити 5 Г/л, лейкоформула без змін. Мієлограма: пригнічені всі паростки гемопоєзу. Вказати причину у дитини з апластичною анемією наявності збільшеної печінки та селезінки.
- А. Інфекційний процес
  - В. Гіперспленізм
  - \*С. Екстрамедулярне кровотворення
  - С. Тромбоз печінкових і селезінкових вен
  - Д. Пухлина печінки
  - Е. Пухлина селезінки
7. Хлопчик 7 місяців поступив в стаціонар з приводу появи жовтяниці, підвищення температури тіла, зниження апетиту. З анамнезу відомо, що у батька дитини періодично відмічалась жовтяниця, яка самостійно зникала. При огляді стан хворого тяжкий, млявий, зригує. Шкіра і слизові бліді з жовтушним відтінком. Органи дихання та ССС без патологічних змін. Печінка + 2см, селезінка + 3см. Гемограма: Нв 80 г/л, Ер. 2,8 Т/л, ретикулоцити 95‰, лейкоцити 9 Г/л, тромбоцити 220 Г/л, ШОЕ 5 мм/год. Попередній діагноз:
- А. Овалоцитоз
  - \*В. Спадковий мікросфероцитоз
  - С. Імунна гемолітична анемія
  - С. Синдром Жільбера
  - Д. Гепатит А
  - Е. Гепатит В
8. Дитина 10 років скаржиться на загальну слабкість, шум у голові, охриплість голосу. Об'єктивно: шкіра бліда з жовтушним відтінком, язик червоний зі згладженими сосочками, асиметрія тактильної та больової чутливості, пульс - 120/хв, АТ 90/50 мм рт. ст., пальпується селезінка. У крові: гемоглобін 68 г/л, ер. 2,2 Т/л, лейк. 3,8 Г/л, тромб. 140 Г/л, ШОЕ 17 мм/год, виражений анізопойкілоцитоз, наявні тільця Жоллі в еритроцитах. Яке дослідження буде вирішальним у з'ясуванні генезу анемії?
- А. Фіброгастроскопія
  - В. Пряма проба Кумбса
  - С. Непряма проба Кумбса
  - \*Д. Стернальна пункція
  - Е. Ендолюмбальна пункція
9. Підліток 16 років скаржиться на слабкість, запаморочення, тяжкість у верхній частині живота, парестезії пальців рук та ніг. Об'єктивно: жовтушність шкіри, язик малинового кольору, гладенький. Гепатомегалія. У крові: гемоглобін 91 г/л, ер. 2,3 Т/л, КП 1,18, макроцитоз, тільця Жоллі, кільця Кебота. Який препарат для лікування найбільш доцільний?
- А. Десферал
  - В. Фероплекс
  - \*С. Вітамін В12
  - Д. Еритроцитарна маса
  - Е. Преднізолон

10. Хвора 11 років скаржиться на слабкість, запаморочення, жовтушність шкіри, дискомфорт у правому та лівому підребер'ях. Не переносить холоду. Об'єктивно: жовтяниця шкіри та слизових оболонок. Печінка + 3 см, пальпується нижній полюс селезінки. В аналізі крові: анемія, ретикулоцитоз, лейкоцитоз із зсувом лейкоцитарної формули до промієлоцитів. Запідозрена автоімунна гемолітична анемія. Оберіть правильне, стосовно вказаного захворювання, твердження:

\*А. Діагноз підтверджується позитивною пробою Кумбса

В. Характерним є зростання рівня прямого білірубіну

В. В основі захворювання лежать зміни структури мембрани еритроцитів

С. У трепанобіопатії виявляють гіпоплазію червоного паростка

Д. Специфічним є десфераловий тест

Е. Всі відповіді правильні

#### **V. Література**

1. Adamson J.W., Longo D.L. Anemia and polycythemia. Harrison's Principles of Internal Medicine. 2001; 1:348-354.
2. Adebisi O.Y., Strayhorn G. Anemia in pregnancy and race in the United States: blacks at risk. Fam 2005; 37 (9): 655-62.
3. Borgna-Pignatti C., Rugolotto S., De Stefano P. et al. Survival and complications in patients with thalassemia major treated with transfusion and deferoxamine. Haematologica. 2004; 89 (10): 1187-93.
4. DeLoughery TG. Microcytic anemia. N Engl J Med. 2014; 371(14): 1324-31.
5. Dhar R., Zazulia A.R., Videen T.O. et al. Red blood cell transfusion increases cerebral oxygen delivery in anemic patients with subarachnoid hemorrhage. Stroke. 2009; 40 (9): 3039-44.
6. Hung M., Besser M., Sharples L.D. The prevalence and association with transfusion, intensive care unit stay and mortality of pre-operative anaemia in a cohort of cardiac surgery patients. Anaesthesia. 2011; 66 (9): 812-8.
7. Kuku I., Kaya E., Yologlu S. et al. Platelet counts in adults with iron deficiency anemia. Platelets. 2009; 1-5.
8. Oliveira M.A., Osorio M.M., Raposo M.C. Socioeconomic and dietary risk factors for anemia in children aged 6 to 59 months. J Pediatr (Rio J). 2007; 83 (1): 39-46.
9. Scheinberg P., Rios O., Scheinberg P. et al. Prolonged cyclosporine administration after antithymocyte globulin delays but does not prevent relapse in severe aplastic anemia. Am J Hematol. 2014; 89 (6): 571-4.
10. Servilla K.S., Singh A.K., Hunt W.C. et al. Anemia management and association of race with mortality and hospitalization in a large not-for-profit dialysis organization. Am J Kidney Dis. 2009; 54 (3): 498-510.
11. Silva D.G., Priore S.E., Franceschini Sdo C. Risk factors for anemia in infants assisted by public health services: the importance of feeding practices and iron supplementation. J Pediatr (Rio J). 2007; 83 (2): 149-56.
12. Veng-Pedersen P., Chapel S., Schmidt R.L. et al. An integrated pharmacodynamic analysis of erythropoietin, reticulocyte, and hemoglobin responses in acute anemia. Pharm Res. 2002; 19 (11): 1630-5.
13. Young N.S., Scheinberg P., Calado R.T. Aplastic anemia. Curr Opin Hematol. 2008; 15 (3): 162-8.

### **МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ**

**1. Тема: Особливості дієтотерапії лактазної недостатності у дітей раннього віку.**

## 2. *Актуальність теми.*

Лактазна недостатність є важливою медико-соціальною проблемою дітей різного віку. Вона погіршує якість життя дитини, негативно впливають на ріст і розвиток дитячого організму і переважно проявляється кольками, вздуттям та діареєю.

Малюкові кольки залишаються актуальною проблемою практичної педіатрії і поширеною причиною звернень батьків до лікаря педіатра. Їх частота, за даними різних авторів, істотно різниться в межах від 3% до 40%.

## 3. *Мета самостійної роботи.*

### 3.1 Навчальна

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	с/с
Ознайомитися з причинами та факторами ризику розвитку лактазної недостатності у дітей раннього віку	(a = 1)	+
Ознайомитися з анатомо-фізіологічними особливостями ШКТ у дітей раннього віку	(a = 1)	+
Вміти зібрати анамнез, призначити план діагностики дітей з лактазної недостатністю	(a = 2)	+
Вміти провести диференційну діагностику лактазної недостатності у дітей раннього віку	(a = 3)	+
Вміти призначити дієтотерапію дітей з лактазної недостатністю	(a = 1)	+
Вміти призначити терапію лактазної недостатності у дітей раннього віку	(a = 3)	+

### А. Виховна

Сприяти розвитку раціонального клінічного мислення для своєчасної профілактики, діагностики захворювання і відповідальності за результати своєї діяльності. Поширити вміння контактувати з батьками дітей і дітьми. Розвинути вміння вибирати оптимальну дієтотерапію для профілактики та лікування лактазної недостатності у дітей раннього віку.

4. *Місце заняття:* навчальна кімната, гастроентерологічне чи педіатричне відділення, бібліотека.

5. *Обладнання та матеріальне забезпечення:* Історії хвороби, листки лікарських призначень, мультимедійні презентації.

6. *План та організація самостійної роботи*

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самостійного навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1 Підготовчий етап</b>				
1. 2.	Організація заняття Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: 1. клініка, ступені важкості 2. методи обстеження, діагностика 3. дієтотерапія, лікування	Відповіді на питання; Тестовий контроль	Тестові контрольні завдання	10 %
<b>6.2 Основний етап</b>				
1. 2. 3. 4.	Причини виникнення лактазної недостатності у дітей Клінічні дані та особливості діагностики Диференційна діагностика Особливості дієтотерапії при лактазній	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань	Робота в клініці Ситуаційні завдання Історії хвороби	65 %

	недостатності в дітей раннього віку		Структурно-логічні схеми Інтернет Довідники Веб-сайти	
<b>6.3 Заклучний етап</b>				
1.	Контроль і корекції рівня професійних навиків і умінь	Самоконтроль набутих знань	Тестові завдання	25 %
2.	Підведення підсумків заняття	Індивідуальни	Ситуаційні	
3.	Формулювання висновку для зазначення в протоколі	й контроль і корекція	завдання.	
4.	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самотійної роботи	професійних знань, вмінь та навиків		

## 7. Зміст самотійної роботи

### I. Перелік навчальних питань

1. Анатомо-фізіологічні особливості травної системи у дітей раннього віку.
2. Фактори ризику розвитку лактазної недостатності.
3. Клінічні ознаки лактазної недостатності.
4. Принципи діагностики лактазної недостатності.
5. Визначення супеня важкості лактазної недостатності
6. Лабораторні та інструментальні методи діагностики лактазної недостатності
7. Диференціальна діагностика.
8. Камедь та їх місце у дієтотерапії
9. Сучасні принципи профілактики лактазної недостатності
10. Загальні принципи лікування лактазної недостатності
11. Дієтотерапія лактазної недостатності на грудному та штучному вигодовуванні.
12. Медикаментозне лікування.

### II. Перелік тем рефератів

1. Ускладнення синдрому лактазної недостатності у дітей раннього віку.
2. Причини лактазної недостатності у дітей.
3. Диференційна діагностика лактазної недостатності у дітей раннього віку
4. Безлактозні та низьколактозні суміші і особливості їх призначення.
5. Сучасні принципи лікуванні лактазної недостатності.
6. Діагностика лактазної недостатності у дітей раннього віку.

### III. Матеріали методичного забезпечення

1. Робота з історіями хвороби, листами призначення, архівним матеріалом: засвоїти основну клінічну картину у дітей раннього віку з лактазної недостатності у дітей раннього віку
4. оволодіти навиками обстеження дітей з лактазною недостатністю
5. освоїти вміння раціонально і диференційовано скласти план обстеження дитини
6. освоїти вміння раціонально призначати дієтотерапію
2. Робота з літературою:
7. засвоїти особливості симптоматики у різних літературних джерелах
8. засвоїти міжнародні та національні рекомендації по веденню та диференційній діагностиці дітей з лактазною недостатністю

### IV. Рішення ситуаційних задач

А. Дитина 2 міс госпіталізована з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її практично з народження. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. 3 народження на грудному вигодовуванні. Прикормів не отримувала.

**Завдання:**

- 1 – Попередній діагноз?
- 2 – Діагностика?
- 3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози. До грудного молока додати фермент лактазу – мамалак.

В. Дитина 4 міс скарги на з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її практично з народження. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. 3 народження на грудному вигодовуванні, але з 2х місяців перейшла на штучне вигодовування високоадаптованою сумішшю. Прикормів не отримувала.

**Завдання:**

- 1 – Попередній діагноз?
- 2 – Діагностика?
- 3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози. Дієтотерапія – Безлактозна суміш (Нутрилон Безлактозний)

С. Дитина 7 міс скарги на з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її після перенесеної 2 тижні тому кишкової інфекції. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. 3 народження на грудному вигодовуванні, але з 3х місяців перейшла на штучне вигодовування високоадаптованою сумішшю.

**Завдання:**

- 1 – Попередній діагноз?
- 2 – Діагностика?
- 3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози, посів калу на дисбіоз. Дієтотерапія – Безлактозна суміш (Нутрилон Безлактозний)

Д. Дитина 6 міс скарги на з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її після перенесеної 2 тижні тому кишкової інфекції. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. 3 народження на грудному вигодовуванні Прикормів не отримувала.

**Завдання:**

- 1 – Попередній діагноз?
- 2 – Діагностика?
- 3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози, посів калу на дисбіоз. До грудного молока додати фермент лактазу – мамалак.

Е. Дитина 2 міс, в мами гіпогалактія. Дитина від доношеної вагітності, нормальних пологів, здорова. Вагу набирає нормально. Періодично турбують кольки і вздуття живота.

**Завдання:**

- 1 – Яку суміш ви призначите дитині в разі переходу на штучне вигодовування?

**Відповідь:** Суміш з зниженим вмістом лактози (Нутрилон Комфорт).

## V. Рішення тестових завдань

1. У 4-місячної дитини з перших днів життя часте водянисте випорожнення. Вигодовування природне. У матері після вживання молока з'являються болі в животі і рідке випорожнення. Дитина активна. Дефіцит маси 24%. Випорожнення 3-5 разів на добу, рідке, водянисте з кислим запахом. Обстеження: хлориди поту – 20,4 мекв/л. Бактеріологічний висів калу - негативний. Показники глікемії після навантаження лактозою: 4,6- 4,8 -4,3- 4,6 - 4,4 мм/л. Який попередній діагноз?
  - A. Вроджена лактазна недостатність \*
  - B. Ексудативна ентеропатія
  - C. Муковісцидоз
  - D. Целиакія
  - E. Ентерит
  
2. Дитині 3 місяці, маса тіла - 4500г, вигодовування штучне. Народилась доношеною з масою тіла 3250г. З анамнезу відомо, що у дитини з народження розлади випорожнення, періодичне зригування, кишкові коліки, здуття живота. Об'єктивно: клінічні ознаки гіпотрофії I ступеня, дефіцит маси тіла 16%. Випорожнення жовтого кольору, рідке, пінисте, без слизу. При бактеріологічному дослідженні калу патології не виявлено. Які імовірні причини розвитку гіпотрофії у даної дитини?
  - A. Пілоростеноз
  - B. Синдром мальабсорбції \*
  - C. Пілороспазм
  - D. Гостра кишкова інфекція
  - E. Кишкова форма муковісцидозу
  
3. Дитині 1 рік. Після введення прикорму на протязі останніх місяців відмічається втрата апетиту, проноси с виділенням великої кількості калу, іноді блювота, температура тіла нормальна Маса тіла 7кг, дуже бліда, набряки на ногах, живіт дуже збільшений в об'ємі. У копрограмі багато жирних кислот і мил. Встановлено діагноз: целиакія, призначена аглютеніа дієта. Що виключається із харчування пр цієї дієти?
  - A. Фрукти
  - B. Злакові - пшениця, овес \*
  - C. Молоко та молочні продукти
  - D. Білок тваринний
  - E. Легкозасвоювані углеводи
  
4. Хлопчика 2 років госпіталізовано з приводу зменшення маси тіла, нестійких випорожнень, анорексії, які з'явилися після введення в раціон манної каші (з 5 місяців). Дитина адинамічна, млява, шкіра бліда, суха, підшкірно-жировий шар відсутній. Живіт здутий, напружений, під час перкусії у верхній частині живота тимпаніт, шум плеску, випорожнення пінисті, світлого кольору, смердючі. В копроцитограмі: нейтральний жир – багато. Яка найбільш вірогідна причина захворювання?
  - A. Целиакія \*
  - B. Муковісцидоз
  - C. Дисбактеріоз кишечника
  - D. Хронічний ентерит
  - E. Дисахарідна недостатність
  
5. Дівчинка 6 міс. поступила в клініку зі скаргами на млявість, анорексію, зниження маси тіла, нестійі випорожнення після введення у прикорм каші. Встановлено діагноз целиакії. Що є причиною розвитку целиакії?



- A. Непереносимість лактози
  - B. Муковісцидоз
  - C. Непереносимість глютену \*
  - D. Інтернальна лімфангіектазія
  - E. Алергія на білок коров'ячого молока
6. Целіакія характеризується несприйманням:
- A. Глютену \*
  - B. Глюкози
  - C. Лактози
  - D. Фенілаланіну
  - E. Жирів та крохмалю
7. Муковісцидоз характеризується несприйманням:
- A. Глютену
  - B. Глюкози
  - C. Лактози
  - D. Фенілаланіну
  - E. Жирів та крохмалю \*
8. Хлопчика 2 років госпіталізовано з приводу зменшення маси тіла, нестійких випорожнень, анорексії, які з'явилися після введення в раціон манної каші (з 5 місяців). Дитина адинамічна, млява, шкіра бліда, суха, підшкірно-жировий шар відсутній. Живіт здутий, напружений, під час перкусії у верхній частині живота тимпаніт, шум плеску, випорожнення піністі, світлого кольору, смердючі. В копроцитограмі: нейтральний жир – багато. Яка найбільш вірогідна причина захворювання?
- a. Хронічний ентерит
  - b. Муковісцидоз
  - c. Дисбактеріоз кишечника
  - d. Целіакія \*
  - e. Лактазна недостатність
9. У дитини віком 2,5 міс. Відмічається погана прибавка в масі, жовтяниця, пронос, блювота, збільшення печінки, періодичні судоми, гіпоглікемія. Діагностована галактоземія. Ваші рекомендації по дієтотерапії дитини.
- A. Обмежування білків
  - B. Обмежування вуглеводів
  - C. Безгалактозна дієта \*
  - D. Безфруктозна дієта
  - E. Обмежування жирів
10. Дитині 1,5 років, у якої після введення прикорму відзначається втрата апетиту, затримка у підвищенні маси тіла та у психомоторному розвитку, збільшення розмірів живота, випорожнення часті, піністі, поліфекалія. Встановлено діагноз: целіакія. Призначте необхідну дієту.
- A. Гіпоалергенну
  - B. Аглютенову \*
  - C. Безлактозну
  - D. Безсолеву
  - E. З виключенням фенілаланіну
11. Хлопчик 9 років скаржиться на слабкість, підвищення температури тіла до 380С, біль в животі, випорожнення до 10-12 разів на добу, з домішками слизу, крові. В анамнезі алергія

- на цитрусові, молоко, шоколад. Декілька разів лікувався в інфекційному відділенні з діагнозами: дизентерія і сальмонельоз, які не були підтверджені бактеріологічно. Був запідозрений неспецифічний виразковий коліт. Який метод обстеження найбільш вірогідно підтвердить діагноз?
- Колоноскопія \*
  - Копрологічне дослідження
  - Імунологічне дослідження крові
  - Алергометричне тестування
  - Ректороманоскопія
12. Дівчинка у віці 7 місяців страждає на пронос, болі в животі, бурчання, які з'являються після вживання молочної їжі. При проведенні лактозотолерантного тесту виявлено сплюснену цукрову криву. Який діагноз найбільш ймовірний?
- Лактазна недостатність \*
  - Ексудативна ентеропатія
  - Целиакія
  - Недостатність сахарази
  - Кишкова форма муковісцидозу
13. При обстеженні дитини, що страждає на діарею Ви встановили наявність дегідратації I ступеня. Який шлях регідратації Ви призначите?
- Оральний \*
  - Підшкірне введення рідини
  - Внутрішньовенний
  - Поєднання оральної та внутрішньовенної регідратації
  - Регідратація взагалі непотрібна
14. Який препарат Ви оберете для проведення оральної регідратації дитині, що хворіє на діарею?
- Гастроліт \*
  - Кисіль
  - Узвар
  - Кип'ячену воду
  - Фруктовий сік
15. 72 6-ти місячна дитина госпіталізована з приводу 5-ти разового блювання, рідких випорожнень більше 10 разів на добу. Об'єктивно: неспокійна, риси обличчя загострені, шкіра та слизові оболонки бліді та сухі, велике тім'ячко запале, t тіла-38,7oC, ЧСС – 162 за 1 хв., тони серця глухі, живіт здутий, діурез зменшений, дефіцит маси-10%. Кров: гематокрит-50%; K<sup>+</sup>-3,4 ммоль/л; Na<sup>+</sup>-154 ммоль/л. Ваші першочергові заходи?
- Призначення протиблювотних засобів
  - Введення глюкозо-сольових розчинів 3:1
  - Призначення антибактеріальних препаратів
  - Призначення жарознижуючих препаратів
  - \*Введення глюкозо-сольових розчинів 2:1
16. 73 6-ти місячна дитина госпіталізована з приводу 3-ти разового блювання, рідких випорожнень більше 10 разів на добу. Об'єктивно: неспокійна, риси обличчя загострені, шкіра та слизові оболонки бліді та сухі, велике тім'ячко запале, t тіла-38,7oC, ЧСС – 162/хв., тони серця глухі, живіт здутий, діурез зменшений, дефіцит маси-10%. Кров: гематокрит-50%; K<sup>+</sup>-3,4 ммоль/л; Na<sup>+</sup>-154 ммоль/л. Провідний клінічний синдром?
- Соледефіцитний ексікоз
  - \*Вододефіцитний ексікоз
  - Гіпертермічний синдром
  - Ацетонемічний синдром

- е. Синдром ентероколіту
17. Згідно Римських критеріїв III діагностики функціональних розладів травної системи, діагноз кишкових кольок виставляється при наявності:
- A. Здуття живота та крику у дітей першого року життя, які тривають на протязі цілого дня
  - B. Неспокій дитини, який триває протягом 1 тижня і супроводжується діареєю
  - C. Нападів рухового неспокою або крику у дітей перших 4 міс життя, які виникають і зникають без очевидної причини, тривають 3 і більше год. на добу, спостерігаються мінімум 3 дні на тиждень протягом щонайменше 1 тижня\*
  - D. Неспокій дитини, який триває протягом 1 тижня і супроводжується закрепами
18. Для швидкої діагностики дисбактеріозу тонких кишок використовують:
- A. Аналіз крові на імуноглобуліни
  - B. Біопсія кишок
  - C. Аналіз калу на мікробний пейзаж
  - D. Водневий дихальний тест \*
19. Мікрофлора шлунково-кишкового тракту (ШКТ) людини переважно формується протягом перших:
- A. 2х тижнів
  - B. 6 місяців
  - C. 1 року
  - D. 2 років \*
20. При проведенні тесту на толерантність (переносимість) лактози, беремо на аналіз:
- A. Слину
  - B. Сечу
  - C. Випорожнення
  - D. Кров \*
21. Діагноз кишкові кольки у немовлят, ми ставимо тоді, коли:
- A. Дитина плаче
  - B. Тривалість епізодів 3 або більше годин у день і поява їх не менше 3-х днів на протязі хоча б 1-го тижня. \*
  - C. Тривалість епізодів 1 або більше годин у день і поява їх не менше 1 день на протязі хоча б 1-го тижня.
  - D. Тривалість епізодів більше 30 хвилин.
22. Nutrilon Безлактозний призначають у випадку?
- 1. Первинної лактазної недостатності
  - 2. Вторинної лактазної недостатності
  - 3. Діарейному синдромі
  - 4. При кишкових інфекційних захворюваннях
  - 5. Все перераховане правильно\*
23. Низький рівень лактози в сумішах допомагає в попередженні:
- A. Кольок\*
  - B. Запорів
  - C. Блювання
  - D. Алергії
24. Кольки, це:
- A. Епізоди рухового занепокоєння і/або крику який турбує дитину не залежно від часу.
  - B. Епізоди рухового занепокоєння і/або крику який триває не менше за 3х годин, упродовж 3 днів в тиждень і упродовж 1 тижня. \*

- С. Епізоди рухового занепокоєння і/або крику який триває не менше за 3х годин, упродовж 1 дня в тиждень і упродовж 1 тижня.
- Д. Епізоди рухового занепокоєння і/або крику який триває не менше 1 години, упродовж 1 дня в тиждень і упродовж 1 тижня.

## **8. Література**

### **Навчальна**

1. Майданник В.Г. Педиатрія: Учебник для студентов высших мед. учебных заведений.- Харьков:Фолио, 2004.- 1125 с.
2. Педиатрія: Навчальний посібник / за ред.. Тяжкої О.В. – К.:Медицина, 2005.- 552 с.
3. Педиатрія. За ред. проф. Тяжкої О.В. – Вінниця: Нова Книга, 2006.- 1096 с.
4. Сміян І.С. Лекції з педиатрії.-Тернопіль: Підручники посібники,2006.-768 с.

### **Наукова**

5. Харчування дітей раннього віку: теорія і практика / С.Няньковський, Д.Добрянський, Ю.Марушко, О.Івахненко, О.Шадрин / Навчальний посібник . – Львів: Ліга –Прес, 2009.-288 с.
6. Белоусов Ю.В. Актуальные вопросы педиатрической гастроэнтерологии (сборник статей 2007-2011гг.). / Ю.В.Белоусов. – К.: 2012. – 591с.

### **Методична**

7. Майданник В.Г., Корнейчук В.В. и др. Заболевания кишечника у детей. – Киев, 2009. – 487 с.
8. Детское питание / Под ред. В.А.Тутельяна, И.Я.Коня. – М., МИА, 2009. – 952 с.
9. Захворювання органів травлення у дітей (стандарти діагностики та лікування): навч.посіб. / Ю.В. Белоусов, О.Ю. Белоусова, Л.Г.Волошина, Н.В. Павленко, І.Г.Солодовниченко, О.М.Бабаджанян, О.В.Шутова, О.Б.Ганзієв – [3-тє вид., переробл. і доповн.]. – Х.: Факт, 2010. – 143с.
10. Компендиум 2012 – лекарственные препараты / Под ред. В.Н. Коваленко, А.П. Викторова. – К.: МОРИОН, 2012. – 2224

## **МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ**

1. **Тема: Особливості дієтотерапії мальабсорбції у дітей раннього віку.**
2. **Актуальність теми.**

На сьогоднішній день термін «синдром мальабсорбції» широко використовується в медичній практиці, як загальний термін для опису симптомів порушення перетравлювання, всмоктування і транспорту слизовою оболонкою кишок адекватно перетравлених харчових продуктів, включаючи вітаміни і мікроелементи, що в результаті призводить до різноманітних метаболічних розладів.

Близько 3% дітей раннього віку можуть мати прояви синдрому мальабсорбції, який пов'язаний з алергією на білок коров'ячого молока. Доволі поширеною, хоча і відносно короткочасною формою мальабсорбції у дітей раннього віку є гострий ентерит, переважно вірусний (ротавірусний) ентерит, який супроводжується зменшенням вмісту β-галактозидази (лактази) в кишках, яка відповідає за гідроліз лактози на глюкозу і галактозу, що проявляється частковою лактазою недостатністю з відповідною клінічною симптоматикою на прийом грудного або коров'ячого молока, які містять лактозу. Крім того вірусні і бактеріальні ентерити, внаслідок прямої дії або дії токсинів призводять до ураження слизової оболонки кишок.

В останні роки все більшого значення набуває тотальна мальабсорбція внаслідок ВІЛ-ентеропатії з діареєю, втратою маси тіла, розвитком дефіциту вітаміну В12, порушенням абсорбції жирів і лактози. Більш значною клінічною проблемою у дітей раннього віку може виявитися первинна (вроджена) повна або часткова недостатність лактази кишок. При

цьому варіанті у дитини після вживання грудного чи іншого молока виникає метеоризм, здуття живота, осмотична діарея. При повній або значній алактазії така симптоматика спостерігається з перших днів життя дитини. У дітей раннього віку можуть зустрічатися більш рідкісні варіанти дефіциту ферментів, таких як  $\alpha$ -глікозидази (глюкоамілази, сахарази-ізомальтази, трегалази), що унеможлиблює адекватний гідроліз цукрів. У дітей другого півріччя життя синдром мальабсорбції може бути ознакою початку клінічної маніфестації целиакії.

Медико-соціальне значення цієї проблеми обумовлене значним поширенням цих захворювань, їх рецидивним прогредиєнтним перебігом, ймовірністю розвитку тяжких ускладнень.

### 3. Мета самостійної роботи.

#### 3.1 Навчальна

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	с/с
Ознайомитися з причинами та факторами ризику розвитку мальабсорбції та целиакії у дітей раннього віку	(a = 1)	+
Ознайомитися з анатомо-фізіологічними особливостями ШКТ у дітей раннього віку	(a = 1)	+
Вміти зібрати анамнез, призначити план діагностики дітей з мальабсорбцією	(a = 2)	+
Вміти провести диференційну діагностику мальабсорбції у дітей раннього віку	(a = 3)	+
Вміти призначити дієтотерапію дітей з мальабсорбцією	(a = 1)	+
Вміти призначити терапію при мальабсорбції у дітей раннього віку	(a = 3)	+

#### А. Виховна

Сприяти розвитку раціонального клінічного мислення для своєчасної профілактики, діагностики захворювання і відповідальності за результати своєї діяльності. Поширити вміння контактувати з батьками дітей і дітьми. Розвинути вміння вибирати оптимальну дієтотерапію для профілактики та лікування мальабсорбції у дітей раннього віку.

4. **Місце заняття:** навчальна кімната, гастроентерологічне чи педіатричне відділення, бібліотека.

5. **Обладнання та матеріальне забезпечення:** Історії хвороби, листки лікарських призначень, мультимедійні презентації.

#### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самостійного навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1 Підготовчий етап</b>				
1. 2.	Організація заняття Визначення навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: 9. клініка, ступені важкості 10. методи обстеження, діагностика 11. дієтотерапія, лікування	Відповіді на питання; Тестовий контроль	Тестові контрольні завдання	10 %
<b>6.2 Основний етап</b>				
1. 2.	Причини виникнення мальабсорбції у дітей Клінічні дані та особливості діагностики	Практичний тренінг у вирішенні	Робота в клініці Ситуаційні	65 %

3.	Диференційна діагностика	типових і нетипових завдань	завдання Історії хвороби Структурно-логічні схеми Інтернет Довідники Веб-сайти	
4.	Особливості дієтотерапії при мальабсорбції в дітей раннього віку			
<b>6.3 Заключний етап</b>				
1.	Контроль і корекці рівня професійних навиків і умінь	Самоконтроль набутих знань	Тестові завдання	25 %
2.	Підведення підсумків заняття	Індивідуальний контроль і	Ситуаційні завдання.	
3.	Формулювання висновку для зазначення в протоколі	корекція професійних знань, вмінь та навиків		
4.	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи			

## 7. Зміст самостійної роботи

### I. Перелік навчальних питань

13. Анатомо-фізіологічні особливості травної системи у дітей раннього віку.
14. Фактори ризику розвитку мальабсорбції.
15. Клінічні ознаки мальабсорбції та целиакії.
16. Принципи діагностики мальабсорбції.
17. Визначення супеня важкості мальабсорбції
18. Лабораторні та інструментальні методи діагностики мальабсорбції
19. Диференціальна діагностика.
20. Целиакія – діагностика.
21. Сучасні принципи профілактики мальабсорбції
22. Загальні принципи лікування мальабсорбції
23. Дієтотерапія при синдромі мальабсорбції
24. Медикаментозне лікування.

### II. Перелік тем рефератів

1. Синдром мальабсорбції у дітей раннього віку, алгоритм діагностики та лікарської тактики.
2. Целиакія у дітей.
3. Диференційна діагностика синдрому мальабсорбції у дітей раннього віку
4. Особливості призначення суміші при синдромі мальабсорбції і особливості їх призначення.
5. Сучасні принципи лікування синдрому мальабсорбції.
6. Діагностика синдрому мальабсорбції у дітей раннього віку.

### III. Матеріали методичного забезпечення

3. Робота з історіями хвороби, листами призначення, архівним матеріалом: засвоїти основну клінічну картину у дітей раннього віку з синдромом мальабсорбції у дітей раннього віку
  1. оволодіти навиками обстеження дітей з синдромом мальабсорбції
  2. освоїти вміння раціонально і диференційовано скласти план обстеження дитини
  3. освоїти вміння раціонально призначати дієтотерапію
  4. Робота з літературою:
    4. засвоїти особливості симптоматики у різних літературних джерелах

5. засвоїти міжнародні та національні рекомендації по веденню та диференційній діагностиці дітей з синдромом мальабсорбції

#### IV. Рішення ситуаційних задач

1. Дівчинку 2,5 років госпіталізовано з приводу зменшення маси тіла, нестійких випорожнень, анорексії, які з'явилися після введення в раціон каш (з 7 місяців). Дитина адинамічна, млява, шкіра бліда, суха, підшкірно-жировий шар відсутній. Живіт здутий, напружений, під час перкусії у верхній частині живота тимпаніт, шум плеску, випорожнення пінисті, світлого кольору, смердючі. В копроцитограмі: нейтральний жир – багато.

1 – Попередній діагноз?

2 – План обстеження?

3 – План лікування?

**Відповідь:** Целіакія. Біопсія кишківника з морфологією + АТ до гліадину, атимезенхімальні АТ та до трансглютамінази. Аглютеносна дієта

2. Дитині 3 місяці, маса тіла - 4500г, вигодовування штучне. Народилась доношеною з масою тіла 3250г. З анамнезу відомо, що у дитини з народження розлади випорожнення, періодичне зригування, кишкові коліки, здуття живота. Об'єктивно: клінічні ознаки гіпотрофії I ступеня, дефіцит маси тіла 16%. Випорожнення жовтого кольору, рідке, пінисте, без слизу. При бактеріологічному дослідженні калу патології не виявлено. Які імовірні причини розвитку гіпотрофії у даної дитини?

1 – Попередній діагноз?

2 – Дієтотерапія?

**Відповідь:** Синдром мальабсорбції. Дієтотерапія - Нутрилон Мальабсорбція.

3. Дитина 2 міс госпіталізована з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її практично з народження. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. З народження на грудному вигодовуванні. Прикормів не отримувала.

**Завдання:**

1 – Попередній діагноз?

2 – Діагностика?

3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози. До грудного молока додати фермент лактазу – мамалак.

4. Дитина 4 міс скарги на з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її практично з народження. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. З народження на грудному вигодовуванні, але з 2х місяців перейшла на штучне вигодовування високоадаптованою сумішшю. Прикормів не отримувала.

**Завдання:**

1 – Попередній діагноз?

2 – Діагностика?

3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози. Дієтотерапія – Безлактозна суміш (Нутрилон Безлактозний)

5. Дитина 7 міс скарги на з діареєю, кольками, вздуттям живота, які турбують її після перенесеної 2 тижні тому кишкової інфекції. При огляді дитина неспокійна. Випорожнення з кислим запахом. З народження на грудному вигодовуванні, але з 3х місяців перейшла на штучне вигодовування

високоадаптованою сумішшю.

**Завдання:**

1 – Попередній діагноз?

2 – Діагностика?

3 – План дієтотерапії та лікування?

**Відповідь:** Лактазна недостатність. Тест на толерантність до лактози, посів калу на дисбіоз.  
Дієтотерапія – Безлактозна суміш (Нутрилон Безлактозний)

**V. Рішення тестових завдань**

1. Целіакія характеризується несприйманням:

1. Глютену\*
2. Глюкози
3. Цукру
4. Фенілаланіну
5. Жирів та крохмалю

2. Целіакія характеризується:

1. Неспецифічним ураженням шлунку
2. Специфічним ураженням товстих кишок
3. Неспецифічним ураженням товстих кишок
4. Специфічним ураженням тонких кишок
5. Неспецифічним ураженням тонких кишок\*

3. Хлопчик К., 1,5 р., хворий на сальмонельоз, гастроінтестинальну форму. Тривало лікувався антибіотиками. У нього розвинувся антибіотикоасоційований ентероколіт. Яка схема лікування є адекватною в цьому випадку?

1. Лактобактерін + рифампіцин
2. Біфіформ + фестал + полісорб \*
3. Ніфуроксазид + бактисубтіл
4. Амоксицилін + фестал + лінекс
5. Сальмонельозний бактеріофаг

4. У хлопчика 10 міс. на 6 добу приймання антибіотиків, які застосовувалися для лікування пневмонії, розпочалася дисфункція кишківника. Випорожнення 4-5 разів на добу, рідкі, зі значною кількістю рідини. Яке з додаткових досліджень найбільш важливе для обґрунтування діагнозу?

1. Бактеріологічне дослідження випорожнень
2. Копрограма
3. Аналіз випорожнень на дізбактеріоз \*
4. Аналіз калу на наявність яєць глистів
5. Клінічний аналіз крові

5. Дівчинка, 12 років, проживає у незавільних соціально-побутових умовах. Скаржиться на періодичний переймистий біль у животі, закрепи, швидку втомлюваність. Дитина емоційно лабільна. При пальпації живота визначається болочість по ходу товстої кишки, спазмована сигмовидна кишка. При колоноскопії змін зі сторони слизової оболонки товстої кишки не виявлено. Копрологічне дослідження: калові маси фрагментовані, із домішками невеликої кількості слизу, не містять решток їжі чи продуктів запалення. Яким є найбільш імовірний діагноз?



- A. Паралітична кишкова непрохідність
  - B. Неспецифічний виразковий коліт
  - C. Дизентерія
  - D. Синдром подразнення товстої кишки \*
  - E. Хвороба Крона
6. У дитяче відділення поступила дівчинка віком 6 місяців із скаргами матері на рідкий стілець після кожного годування дитини з домішками неперетравленої їжі. Дані симптоми з'явилися після того, як мати перевела дитину на штучне вигодовування коров'ячим молоком. При обстеженні температура тіла 36,7 С, на голівці - "гнейс", по шкірі обличчя "молочний струп". В легенях пуерильне дихання 4Д28 в хв. Діяльність серця ритмічна, тони гучні ЧСС 124 уд.в хв. Живіт м'який, піддутий. Стілець після кожного годування, рідкий, неперетравлений без патологічних домішок.
- a. Дизентерія.
  - b. Синдром мальабсорбції.
  - c. Сальмонельоз.
  - d. Ексудативна ентеропатія. \*
  - e. Колі-інфекція.
7. Дитині 3 місяці, маса тіла - 4500г, вигодовування штучне. Народилась доношеною з масою тіла 3250г. З анамнезу відомо, що у дитини з народження розлади випорожнення, періодичне зригування, кишкові коліки, здуття живота. Об'єктивно: клінічні ознаки гіпотрофії I ступеня, дефіцит маси тіла 16%. Випорожнення жовтого кольору, рідке, пінисте, без слизу. При бактеріологічному дослідженні калу патології не виявлено. Які імовірні причини розвитку гіпотрофії у даної дитини?
- a. Пілоростеноз
  - b. Синдром мальабсорбції \*
  - c. Пілороспазм
  - d. Гостра кишкова інфекція
  - e. Кишкова форма муковісцедозу
8. Дитині 1 рік. Після введення прикорму на протязі останніх місяців відмічається втрата апетиту, проноси с виділенням великої кількості калу, іноді блювота, температура тіла нормальна Маса тіла 7кг, дуже бліда, набряки на ногах, живіт дуже збільшений в об'ємі. У копрограмі багато жирних кислот і мил. Встановлено діагноз: целиакія, призначена аглютенена дієта. Що виключається из харчування пр цієї дієті?
- A. Фрукти
- B. Злакові - пшениця, овес \*
  - C. Молоко та молочні продукти
  - D. Білок тваринний
  - E. Легкозасвоювані углеводи
9. Дитина 1,5 роки народилася масою тіла 3100, довжиною 51 см. Годувалася грудьми. Після введення прикорму (вівсяна каша) перестала прибавляти в масі, з'явилися випорожнення з неприємним запахом у великій кількості. Об'єктивно: явища гіпотрофії II ст., блідість шкіри, великий живіт. Який найбільш вірогідний діагноз?
- A. Проста диспепсія
  - B. Муковісцидоз
  - C. Кишкова інфекція
  - D. Глистна інвазія
  - E. Целиакія \*
10. Хлопчика 2 років госпіталізовано з приводу зменшення маси тіла, нестійких випорожнень, анорексії, які з'явилися після введення в раціон манної каші (з 5 місяців). Дитина адинамічна, млява, шкіра бліда, суха, підшкірно-жировий шар відсутній. Живіт здутий, напружений, під час перкусії у верхній частині живота

тимпаніт, шум плеску, випорожнення пінисті, світлого кольору, смердючі. В копроцитограмі: нейтральний жир – багато. Яка найбільш вірогідна причина захворювання?

- a. Целиакія \*
- b. Муковісцидоз
- c. Дисбактеріоз кишечника
- d. Хронічний ентерит
- e. Дисахарідна недостатність

11. Дівчинка 6 міс. поступила в клініку зі скаргами на млявість, анорексію, зниження маси тіла, нестійі випорожнення після введення у прикорм каші. Встановлено діагноз целиакії. Що є причиною розвитку целиакії?

- a. Непереносимість лактози
- b. Муковісцидоз
- c. Непереносимість глютену \*
- d. Інтестинальна лімфангіектазія
- e. Алергія на білок коров'ячого молока

12. Дівчинка 7 років, скаржиться на постійні тупі болі в підребер'ях з іррадіацією в спину, які посилюються після їжі. Турбує здуття живота, часті випорожнення з домішками неперетравленої їжі. Хворіє більше 5 років, схудла на 7 кг. Об'єктивно: помірне здуття живота, болючість в зоні Шоффара, точках Дежардена, Мейо - Робсона. Який з методів дослідження буде найбільш інформативним для підтвердження зовнішньосекреторної недостатності підшлункової залози?

- a. ЕФГДС
- b. Пероральнахолецистографія
- c. Ретроградна панкреатографія
- d. Копрограма \*
- e. УЗД органів черевної порожнини

13. До сорбентів належать::

- a. Но-шпа
- b. Мотиліум
- c. Альмагель
- d. Ентеросгель \*
- e. Лінекс

14. Целиакія характеризується несприйманням:

- a. Глютену \*
- b. Глюкози
- c. Цукру
- d. Фенілаланіну
- e. Жирів та крохмалю

15. Целиакія характеризується:

- a. Неспецифічним ураженням шлунку
- b. Специфічним ураженням товстих кишок
- c. Неспецифічним ураженням товстих кишок
- d. Специфічним ураженням тонких кишок
- e. Неспецифічним ураженням тонких кишок \*

16. Муковісцидоз характеризується несприйманням:

- A. Глютену
- B. Глюкози
- C. Цукру
- D. Фенілаланіну
- E. Жирів та крохмалю \*

17. Підвищена концентрація NaCl в потовому секреті характерна для:

- B. Целиакії
- C. Муковісцидозу \*
- D. Фенілкетонурії
- E. Хронічного гепатиту
- F. Виразкової хвороби

18. Основним у лікуванні целиакії є :

- A. Призначення ферментних препаратів
- B. Призначення антибіотиків
- C. Строге дотримання безглютенової дієти \*
- D. Строге дотримання дієти без жиру та крохмалю
- E. Призначення пробіотиків

19. До пробіотиків належать:

- A. Біфі форм \*
- B. Пустирник
- C. Ентеросгель
- D. Но-шпа
- E. Мотиліум

20. У дитини 2 років відмічаються часті, тривалі респіраторні захворювання та панкреатогенну форму мальабсорбції, було запідозрено муковісцидоз. Яке дослідження необхідно провести для підтвердження цього діагнозу?

- A. Вміст хлоридів в потовій рідині \*
- B. Бронхоскопію
- C. Імуннограму
- D. Рентгенограму органів грудної клітки
- E. Каріотипування

21. Хлопчика 2 років госпіталізовано з приводу зменшення маси тіла, нестійких випорожнень, анорексії, які з'явилися після введення в раціон манної каші (з 5 місяців). Дитина адинамічна, млява, шкіра бліда, суха, підшкірно-жировий шар відсутній. Живіт здутий, напружений, під час перкусії у верхній частині живота тимпаніт, шум плеску, випорожнення пінисті, світлого кольору, смердючі. В копроцитограмі: нейтральний жир – багато. Яка найбільш вірогідна причина захворювання?

- f. Хронічний ентерит
- g. Муковісцидоз
- h. Дисбактеріоз кишечника
- i. Целиакія \*
- j. Дисахарідна недостатність

22. Дитині 10 місяців. Скарги на поганий апетит, недостатню прибавку маси тіла, нестійкий стілець. Місяць тому лікувалась з приводу пневмонії ампіциліном. Об'єктивно: загальний стан задовільний, шкіра бліда, язик обкладений білим нальотом. При дослідженні фекалій на дизбактеріоз виявлено: кишкової палички-108, гемолізуюча кишкова паличка –106, біфідобактерії–104, лактобактерії–107, ентеро-бактер – 2\*108. Яка має бути тактика лікування?

- A. Біфідум-бактерін, ентерол-250 \*
- B. Антибактеріальна терапія
- C. Антибактеріальна терапія у сполученні з біфідум-бактеріном
- D. Дієтотерапія («Наріне»)
- E. Антибактеріальна терапія у сполученні з дієтотерапією («Наріне»)

23. У хлопчика 10 міс. На 6 добу приймання антибіотиків, які застосовувалися для лікування пневмонії, розпочалася дисфункція кишківника. Випорожнення 4-5 разів на добу, рідкі, зі значною кількістю рідини. Яке з додаткових досліджень найбільш важливе для обґрунтування діагнозу?

- A. Аналіз випорожнень на дизбактеріоз \*
- B. Бактеріологічне дослідження випорожнень
- C. Копрограма
- D. Аналіз калу на наявність яєць глистів
- E. Клінічний аналіз крові

24. Дитина 3 міс хвора на токсичну диспепсію та гострий отит в стадії ранньої реконвалесценції. Протягом одного тижня отримував антибіотики перорально. Який препарат йому слід призначити з метою профілактики кишечного дисбіозу?

- A. Біфідумбактерін \*
- B. Біфікол
- C. Колібактерин
- D. Ністатин
- E. Ацидофілін

25. У дитини 3 років на наступний день після вживання в їжу м'ясної котлети підвищилась температура тіла до субфебрильних цифр, мала місце одноразова блювота та відмічались почашені рідкі випорожнення з домішками зеленого слизу. З калу висіяна *Salmonella typhimurium*. Який із запропонованих медикаментозних засобів є найбільш оптимальним в терапії захворювання?

- A. Біфіформ \*
- B. Ніфуроксозид
- C. Мезим-форте
- D. Смекта
- E. Лінекс

26. Дівчинка 6 років знаходиться на диспансерному обліку з приводу хронічного ентериту, обумовленого недостатністю ферментів. Основні скарги: біль у животі, метеоризм, діарея до 3 разів на добу. Обстежена. Патогенна флора з кишечника не виділена. Одержує в'язучі препарати, ферменти, додержується дієти. Які препарати показані дитині?

- A. Еубіотики (ентеросептол, мексаза) \*
- B. Пробіотики (біфідобактерин)
- C. Пребіотики (лактолоза, інулін)
- D. Антибіотики широкого спектру дії
- E. Полівітаміни

27. У фізіологічному відділенні пологового будинку зареєстровано випадок везикулопустульозу. Хвора дитина переведена у відділення патології новонароджених. Який препарат необхідно призначити дітям, що були в контакті з метою профілактики?

- A. Біфідумбактерін. \*
- B. Антистафілококковий імуноглобулін.
- C. Антистафілококкова плазма.
- D. Тимолін.
- E. Ампіцилін.

28. Хлопчик К., 1,5 р., хворий на сальмонельоз, гастроінтестинальну форму. Тривало лікувався антибіотиками. У нього розвинувся антибіотикоасоційований ентероколіт. Яка схема лікування є адекватною в цьому випадку?

- A. Біфіформ + фестал + полісорб \*
- B. Лактобактерін + рифампіцин
- C. Ніфуроксазид + бактисубтіл
- D. Амоксицилін + фестал + лінекс
- E. Сальмонельозний бактеріофаг

29. Хлопчик 2 років госпіталізований з причини зменшення маси тіла, нестійких випорожнень, анорексії. Всі ці скарги з'явилися після введення в раціон манної каші з 5 місяців. Дитина млява, бліда, живіт здутий, напружений, випорожнення пінисті, світлого кольору. В копрограмі нейтральний жир – багато. Ваш діагноз

- A. Целиакія \*
- B. Муковісцидоз
- C. дисбактеріоз
- D. сальмонельоз
- E. Синдром мальабсорбції

## 8. Література

### Навчальна

- 1.Майданник В.Г. Педиатрия: Учебник для студентов высших мед. учебных заведений.- Харьков:Фолио, 2004.- 1125 с.
- 2.Педіатрія: Навчальний посібник / за ред.. Тяжкої О.В. – К.:Медицина, 2005.- 552 с.
- 3.Педіатрія. За ред. проф. Тяжкої О.В. – Вінниця: Нова Книга, 2006.- 1096 с.
- 4.Сміян І.С. Лекції з педіатрії.-Тернопіль: Підручники посібники,2006.-768 с.

### Наукова

5. Харчування дітей раннього віку: теорія і практика / С.Няньковський, Д.Добрянський, Ю.Марушко, О.Івахненко, О.Шадрин / Навчальний посібник . – Львів: Ліга –Прес, 2009.-288 с.
6. Белоусов Ю.В. Актуальные вопросы педиатрической гастроэнтерологии (сборник статей 2007-2011гг.). / Ю.В.Белоусов. – К.: 2012. – 591с.

### Методична

7. Майданник В.Г., Корнейчук В.В. и др. Заболевания кишечника у детей. – Киев, 2009. – 487 с.
- 8.Детское питание / Под ред. В.А.Тутельяна, И.Я.Коня. – М., МИА, 2009. – 952 с.
9. Захворювання органів травлення у дітей (стандарти діагностики та лікування): навч.посіб. / Ю.В. Белоусов, О.Ю. Белоусова, Л.Г.Волошина, Н.В. Павленко, І.Г.Солодовниченко, О.М.Бабаджянян, О.В.Шутова, О.Б.Ганзій – [3-ге вид., переробл. і доповн.]. – Х.: Факт, 2010. – 143с.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

**1. Тема:** Первинні комбіновані імунодефіцити у дітей.

**2. Актуальність теми.** Комбіновані імунодефіцити – одна з найбільш складних проблем сучасної імунології. Якщо в недалекому минулому більшість дітей з КІ мали несприятливий прогноз, то в даний час завдяки впровадженню в клінічну практику сучасних методів лікування, вдається врятувати життя багатьом дітям. Проте, внаслідок недостатньої обізнаності лікарів у цій проблемі страждає діагностика КІ. Перші клінічні прояви багатьох КІ можна запідозрити уже у віці 3-4 місяців, проте патологія доволі рідкісна - 1-2 на 20000- 100000 і виникає багато помилкових тлумачень і думок щодо цих станів. Тому найважливішим завданням лікаря є швидке і правильне встановлення діагнозу та скеровування дитини до імунолога.

**3. Мета самостійної роботи**

**3.1. навчальна**

Знання , практичні навички та вміння	Рівень знань	С (сертифікат спеціаліста)
1. Знати основні фактори неспецифічного вродженого імунітету	a=1	+
2. Ознайомитися з причинами та основними механізмами розвитку КІД	a=1	+
3. Вміти дати визначення КІД	a=2	+
4. Знати класифікацію КІД	a=2	+
5. Знати клінічну характеристику основних КІД	a=2	+
6. Знати основні та додаткові критерії та диференційну діагностику основних КІД	a=3	+
7. Знати основні принципи лікування хворих з КІД	a=3	+

**А. Виховна**

Сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за чітку та швидку діагностику КІД, з метою мінімізації ускладнень лікування, підвищення якості життя дітей, підвищення виживаємості. Розвинути вміння встановлювати психологічний контакт з пацієнтом з метою поліпшення результатів фармакотерапії.

7. **Місце заняття:** навчальна кімната, імунологічне відділення, читальний зал бібліотеки.

8. **Обладнання та матеріальне забезпечення.**

Навчальні таблиці, слайди, історії хвороби, листки лікарських призначень.

9. **План та організація самостійної роботи:**

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час

**А. Підготовчий етап**

1.	Організація заняття. Визначення	Відповіді на	Тестові	10%
----	---------------------------------	--------------	---------	-----

	навчальних цілей. Контроль вихідного рівня знань: гуморальні фактори системи вродженого імунітету, система набутого специфічного імунітету.	питання; тестовий контроль 1 рівня.	контрольні завдання	
--	---	-------------------------------------	---------------------	--

#### В. Основний етап

1.	Комбіновані імунодефіцити	Практичний тренінг для вирішення типових і нетипових завдань	Робота з компендіумом, довідниками, сайтами Internet. Ситуаційні завдання. Таблиці, схеми.	65%
2.	Атипові комбіновані імунодефіцити Атаксія- телеангіектазія Синдром Німегена Синдром Віскота -Олдріча			
3.	Імунодефіцити з порушенням функції Т-лімфоцитів Аномалія Ді Джорджі			

#### С. Основний етап

1	Контроль та корекція рівня професійних знань, вмінь та навиків.	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Тестові завдання; Ситуаційні завдання для клінічного розпізнавання КІД	25%
2.	Формулювання висновку для зазначення у протоколі.			
3.	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи.			

### 10. Зміст самостійної роботи

#### I. Перелік навчальних питань.

1. Інтерферони
2. Клітинні фактори неспецифічного вродженого імунітету
3. Антигени
4. Імунологічна толерантність
5. Антитіла
6. Субпопуляції Т-лімфоцитів
7. Цитокіни
8. Трансплантація совбурових клітин
9. Замісна терапія імуноглобулінами
10. Генотерапія

#### II. Перелік тем рефератів.

2. Функціонування імунної системи в нормальних умовах
3. Комбіновані імунодефіцити
4. Атипові комбіновані імунодефіцити
5. Підходи до лікування КІД на амбулаторному рівні

### **III. Матеріали методичного забезпечення заняття:**

1. Робота з історіями хвороб, листками призначень.

А) засвоїти клінічні прояви КІД з метою їх діагностики

Б) навчитися проводити диференційну діагностику КІД по клінічним проявам

В) аналізувати порушення в імунній системі для більш чіткого визначення типу імунодефіциту

2. Робота з фармацевтичним довідником, компендіумом

А) знайти лікарські засоби, що використовувалися при лікуванні хворих з КІД

### **IV. Рішення ситуаційних задач.**

1. Дитина С., 5 років, поступає у лікарню зі скаргами на м'язову слабкість, порушення координації. При огляді - горизонтальний ністагм, розширення капілярів на обличчі та вухах, на тулубі – плями кольору «кави з молоком». Зі слів матері – часто хворіє на отит та бронхіти. Встановіть діагноз.

В-дь: синдром Луї- Бар

2. Дівчинка О. 2 роки, поступає у лікарню зі скаргами на кашель, затримку фізичного розвитку, поганий ріст волосся. Зі слів матері, хворіє часто – за останній рік перенесла отит, інфекцію сечових шляхів, бронхіт, кишкову інфекцію. Дитина – мікроцефал з великим носом та вухами. Встановіть діагноз.

В-дь: синдром Німеген

3. Хлопчик Н. 4 місяці, поступає у лікарню зі скаргами на симетричні осередки запалення шкіри, що не мають чітких меж, набряклість та почервоніння шкіри у області ураження, появу дрібних пухирців, які згодом частково перетворюються на мокріючі ділянки. Глюкокортикостероїди не дають бажаного ефекту. В анамнезі – перехворів на отит та пневмонію. При обстеженні у відділенні виявлено тромбоцитопенію, в імунограмі – нормальний рівень IgA, підвищений - IgE, знижені рівні IgM, IgG. Встановіть діагноз.

В-дь: синдром Віскотта- Олдріча

4. У новонародженої дитини відмічається порушення смоктання, можливо через щілину в м'якому піднебінні та гіпотонію, також виявлено порушення відтоку з лівого шлуночка та аплазію тимуса. Яке захворювання потрібно запідозрити?

В-дь: синдром Ді Джорджи

5. У хлопчика Д., 4 роки з синдромом Віскотта-Олдріча прогресують імунологічні дефекти: різко знижені рівні IgM, IgG, замісна терапія не приносить покращення. Після розвитку гіперспленізму дитині провели спленектомію. Батьки дитини вирішили провести їй щеплення. Чи показані вони дитині?

В-дь: так, показані, але тільки не живі.

6. Дитині 4 років з синдромом Віскотта-Олдріча батьки проводили вакцинацію згідно календаря щеплення, крім використання живих вакцин. Які ще вакцини можна застосувати додатково?

В-дь: пневмококова, менінгококова та проти Ніб

7. Враховуючи екхімози, прояви екземи, часті вірусні й бактеріальні ураження верхніх дихальних шляхів, опираючись на дані лабораторної діагностики - нормальний рівень IgA та IgE, знижені рівні IgM, IgG, тромбоцитопенією, у 2 річної дитини діагностовано синдром Віскотта- Олдріча. Яке лікування є найбільш ефективним?

В-дь: трансплантація стовбурових клітин.

8. У 6- річної дитини з діагнозом атаксія-телеангіектазія почали формуватися бронхоектази. Батько дитини радиться з лікарем, щодо поїздки влітку в Хорватію на Адріатичне море. Що повинен порадити спеціаліст?

В-дь: для таких хворих характерна підвищена чутливість до впливу радіації, тому дітям протипоказана інсоляція. Краще розглянути питання про тривалу



антибіотикотерапію, враховуючи роль синьогнійної палички при тривалих процесах в бронхолегеневій системі.

9. У дитини 10 років, з синдромом Неймеген різко збільшилися пахвинні та пахові лімфовузли. Дитина похудала, з'явилися ознаки порушення травлення. Яке ускладнення можна запідозрити?

В-дь: лімфома підслизового шару ШКТ (ризик розвитку якої в 1000 разів вищий, ніж у популяції).

10. У новонародженої дитини – гарячка, інтенсивна гіперимія шкірних покривів, гепатоспленомегалія, генералізована лімфаденопатія. Звертає на себе увагу генералізований набряк. Через деякий час виник синдром мальабсорбції, що проявлявся діареєю. У лейкоцитарній формулі – еозінофілія. Відзначається гіпоальбумінемія, В-лімфоцити практично відсутні. Встановіть діагноз.

В-дь: синдром Омена.

### ***V. Рішення тестових завдань***

1. До системи неспецифічного вродженого імунітету належать

- a. Імуноглобуліни
- b. В-лімфоцити
- c. Т-лімфоцити
- d. Макрофаги

2. Які функції не виконує система комплементу

- a. Опсонізація мікроорганізмів
- b. Лізис мікроорганізмів
- c. Процесінг антигенів
- d. Хемотаксис фагоцитів

3. Який процес не відбувається в периферичних органах імунної системи:

- a. Активація
- b. Бласттрансформація
- c. Проліферація
- d. Генерація розмаїтості структур лімфоцитів здатних до розпізнавання антигенів

4. За допомогою визначення поверхневих CD маркерів можна:

- a. Ідентифікувати клітини імунної системи
- b. Оцінити ступінь зрілості клітин імунної системи
- c. Оцінити функціональний стан клітин імунної системи
- d. Оцінити ступінь імуносупресії
- e. усі відповіді правильні

5. Які твердження щодо тимусу є неправильним:

- a. Найбільша активність спостерігається в дитячому віці
- b. Є центральним органом для Т-лімфоцитів
- c. Є основним місцем синтезу антитіл
- d. В тимусі відбувається антигензалежний розеток лімфоцитів

6. Які твердження щодо кісткового мозку є правильними:

- a. Є основним місцем синтезу антитіл
- b. Є центральним органом для В-лімфоцитів
- c. Найбільша активність спостерігається в дитячому віці
- d. Поєднує в собі ознаки центрального і периферичного органу імунної системи
- e. усі відповіді правильні

7. Які твердження щодо селезінки є неправильними:

- a. Відповідає за знищення мікроорганізмів, які проникли у кров
- b. Є місцем синтезу антитіл

- c. Поєднує в собі ознаки центрального і периферичного органу імунної системи  
d. Видалення селезінки підвищує ризик загибелі від інфекцій спричинених капсульними мікроорганізмами.
8. Виберіть правильні твердження:  
a. У відповіді на суперантигени обов'язкова участь Т-лімфоцитів  
b. На введення гаптенів завжди формується імунна відповідь  
c. Антигени це речовини які здатні специфічно взаємодіяти з продуктами імунної відповіді  
d. Відповідь на антиген не залежить від його будови, молекулярної маси, дози
9. Виберіть правильні твердження:  
a. Толерантність це нездатність організму формувати імунну відповідь до визначеного антигену  
b. Толерантність формується лише під час внутрішньоутробного розвитку  
c. Толерантність не індукується антигеном  
d. Толерантність неможливо знищити
10. Виберіть правильні твердження:  
a. Імуноглобуліни не продукуються плазматичними клітинами  
b. Існує 5 класів імуноглобулінів  
c. Синтез імуноглобулінів відбувається в місті потрапляння антигенів  
d. Антитіла належать до неспецифічного імунітету
11. Яка з наведених ознак не характерна для комбінованих імунодефіцитів?  
a. Збільшення маси тіла;  
b. Втрата маси тіла;  
c. Рецидивуючі бактеріальні інфекції;  
d. Ускладнення після введення живих вакцин.
12. В сімейному анамнезі дітей хворих на комбіновані імунодефіцити характерним є:  
a. Загибель в родині хлопчиків у ранньому віці від септичних захворювань;  
b. Загибель в родині дівчаток від вроджених вад серця;  
c. Хронічний алкоголізм в сім'ї;  
d. Хронічний пієлонефрит у матері.
13. Яких особливостей не мають інфекційні захворювання у хворих на комбіновані імунодефіцити:  
a. Легкий перебіг;  
b. Важкий перебіг;  
c. Потребують проведення специфічної терапії;  
d. Спричинені як облігатнопатогенними так і умовнопатогенними мікроорганізмами.
14. Які зміни на шкірі не характерні для комбінованих імунодефіцитів?  
a. Пелюшковий дерматит;  
b. Піодермія;  
c. Атопічний дерматит;  
d. Вітиліго.
15. З боку органів дихання у хворих на комбіновані імунодефіцити не виявляються:  
a. Затяжний кашель;  
b. Ознаки інтерстиціального ураження легень на рентгенограмах;  
c. Ознаки пневмонії на рентгенограмах;  
d. Кровохаркання.
16. Які з тверджень що до діареї при комбінованих імунодефіцитах є правильним?  
a. Для комбінованих імунодефіцитів нехарактерна хронічна діарея;  
b. Перебіг діареї не супроводжується розвитком втрати маси тіла;

- c. Причинами розвитку діареї можуть бути як інфекційні так і не інфекційні чинники.  
d. Діарея протозойної етіології зустрічається рідко;
17. Інфекційний синдром в хворих на комбіновані імунodefіцити немає наступної особливості:
- a. Може викликатися лише облігатними мікроорганізмами;
  - b. Має затяжний перебіг;
  - c. Має атиповий перебіг;
  - d. Залежить від ступеня ураження імунної системи.
18. До скринінгового обстеження, яке проводиться при підозрі на комбінований імунodefіцит не відноситься:
- a. Дослідження формули периферичної крові;
  - b. Кількісне визначення рівнів імуноглобулінів;
  - c. Визначення хлоридів поту;
  - d. Кількісне визначення субпопуляцій циркулюючих у периферичній крові сироваткових лімфоцитів
19. До специфічних тестів оцінки клітинного імунітету, яке проводиться при підозрі на комбінований імунodefіцит не відноситься:
- a. Кількісне визначення субпопуляцій лімфоцитів циркулюючих у периферичній крові;
  - b. Дослідження стимуляції лімфоцитів у відповідь на мітогени;
  - c. Кількісне визначення рівнів сироваткових імуноглобулінів;
  - d. Визначення аденозиндезамінази в еритроцитах.
20. Яке з тверджень щодо X-зчепленого ВКІД є неправильним?
- a. Є найбільш частою формою ВКІД;
  - b. Зустрічається лише у хлопчиків;
  - c. Генетичний дефект полягає у мутаціях гену що кодує гамма-ланцюг рецептора інтерлейкіну-2;
  - d. Має найбільш легкі прояви серед ВКІД.
21. Яке з тверджень щодо дефіциту аденозиндезамінази є неправильним?
- a. Є найбільш частим аугосомно-рецесивним ВКІД;
  - b. Прояви імунodefіциту спостерігаються після 6 міс.
  - c. Для діагностики достатньо визначити рівні сироваткових імуноглобулінів;
  - d. Трансплантація стовбурових клітин є основним методом лікування.
22. Які особливості не характерна для синдрому Омена?
- a. Клінічні прояви захворювання вперше з'являються на 2 році життя;
  - b. Має унікальну клінічну картину, яка відрізняє його від інших ВКІД;
  - c. В основі патогенезу лежить порушення RAG 1 і RAG2;
  - d. В крові хворих можна визначити Т-лімфоцити.
23. Які з тверджень щодо ретикулярної дисгенезії є неправильними:
- a. Супроводжується нейтропенією;
  - b. Клінічні прояви розпочинаються протягом перших днів від народження;
  - c. Має сприятливий перебіг;
  - d. Найбільш частими причинами загибелі хворих є інфекційні захворювання.
24. Для атаксії-телеангіектазії нехарактерним є:
- a. Прогресування імунологічних порушень з віком;
  - b. Першим проявом захворювання є атаксія;
  - c. Телеангіектазії виявляються на першому році життя;
  - d. Злоякісні новоутворення зустрічаються часто.
25. Які з тверджень щодо синдрому Німегена є неправильними:

- a. Практично всі хворі мають слов'янське походження;
  - b. Клінічні прояви відповідають ВКІД;
  - c. В основі захворювання лежить порушення репарації днк;
  - d. Найчастішою причиною загибелі є злякисні новоутворення лімфоїдного походження.
26. Для синдрому Віскотта-Олдріча не характерні:
- a. Рецидивуюча екзема;
  - b. Тромбоцитопенія;
  - c. Комбінований імунодефіцит;
  - d. Тривалість життя відповідає здоровим особам.
27. Які особливості характерні для синдрому Незелофа?
- a. Має клінічні прояви, які дозволяють його виділити серед інших імунодефіцитів;
  - b. Є одним з найменш вивчених імунодефіцитів;
  - c. Є найбільш частим імунодефіцитом;
  - d. На шкірі хворих визначаються плями кавового кольору.
28. Аномалія Ді Джорджи характеризується наступним, за винятком:
- a. Вади розвитку серця;
  - b. Вади розвитку лицьового скелету;
  - c. Гіпоплазія тимусу;
  - d. Вади розвитку нирок.
29. Хронічний шкірно-слизовий кандидоз не характеризується наступним:
- a. В багатьох хворих спостерігаються вроджені вади серця
  - b. В багатьох хворих розвивається поліендокринопатія;
  - c. В багатьох хворих спостерігається дисплазія нігтів;
  - d. Порушена відповідь на грибкові антигени;
30. До методів лікування комбінованих імунодефіцитів не відноситься:
- a. Трансплантація стовбурових клітин;
  - b. Генотерапія;
  - c. Замісна терапія;
  - d. Гірудотерапія.

Правильні відповіді : 1- d, 2 – c, 3- d, 4-е, 5-с, 6-е,7-с, 8-с, 9-а,10- b,11-а,12-а, 13-а,14- d, 15- d,16-с, 17-а,18- d,19-с, 20- d, 21-с, 22- a,23- с, 24-с, 25- b, 26- d, 27- b, 28- d, 29- a, 30- d.

## ***VI. Література (навчальна, методична, наукова)***

### Навчальна

1. Змушко Е. И. Клиническая иммунология: руководство для врачей. – СПб: «Питер», 2001. – 576 с
2. Бурместер Г.Р. Наглядная иммунология, пер с англ. – М.: БИНОМ.Лаборатория знаний, 2007.- 329 с
3. Клиническая иммунология и аллергология”. Учебник за редакцией проф. Г.М. Драника.-К.:Здоровье, 2006.-888 с.

### Методична

1. Казмирчук В.Е. Первинні імунодефіцити (методичні рекомендації).- Вінниця, 2006.- 41 с.

### Наукова:

1. Чернишова Л.І., Самарін Д.В.Первинні комбіновані імунодефіцити у дітей// Київ:Техніка – ЛТД, 2004.-233 с.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

### 1. Тема: Алергічні риніти у дітей

2. **Актуальність теми.** За останні 10-15 років спостерігається бурхливе зростання захворювань серед дитячого населення. Особливе місце серед цієї патології займає АР. АР розглядається багатьма спеціалістами як банальне захворювання, котре взагалі не заслуговує на увагу.

У 1994 році був прийнятий Міжнародний консенсус з діагностики і лікування ринітів. Європейська Академія алергології та імунології прийняла свою версію «Міжнародного консенсусу в лікуванні алергічних ринітів».

АР є глобальною проблемою ОЗ. АР знижують якість життя, впливають на процес навчання школярів, знижують продуктивність праці.

Часто є одним з хронічних захворювань школярів. АР найчастіше спостерігається у дітей дошкільного та шкільного віку. До 8-ми років частіше хворіють хлопчики.

У промислових районах один з 3-х школярів має АР. За останнє десятиріччя фіксується дворазовий приріст поширеності АР у школярів, але ще більш небезпечним є його трансформація у БА.

### 3. Мета самостійної роботи

#### 3.1. навчальна

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С (сертифікат спеціаліста)
1. Мати уяву про стан сучасної алергології в Україні	(a=1)	+
2. Знати основні типи алергічних реакцій за P.G.H. Gell і P.R.A. Coombs (1964), знати властивості гістаміну, типи Н-рецепторів та вплив генетичних факторів на розвиток АР, засвоїти етіопатогенез, термінологію АР.	(a=1)	+
3. Знати поширеність і частоту АР залежно від віку і пори року, класифікацію, основний симптомокомплекс та ускладнення АР.	(a=1)	+
4. Знати комплекс обстеження дітей із АР, методи профілактики та лікування АР, вікові особливості.	(a=1)	+
5. Вміти правильно зібрати алергологічний анамнез, виділити симптомокомплекс АР, верифікувати причину та інтерпретувати дані фізикальних обстежень.	(a=2)	+
6. Вміти адекватно призначити лабораторне обстеження, визначити обсяг інструментальних обстежень, призначити консультацію вузьких спеціалістів, провести диференційну діагностику.	(a=2)	+
7. Вміти визначити індивідуальний план профілактики та лікування (симптоматичного та фізіотерапевтичного), враховуючи вікові особливості перебігу, визначити тактику при ускладненнях, прогноз, групу диспансеризації і шляхи попередження рецидиву захворювання.	(a=3)	+

8. Оволодіти технікою виконання шкірних проб, провокаційних проб, АСП.	(a=3)	+
--	-------	---

### 3.2 виховна:

Дуже важливою проблемою на даний час є зміна природних екзоалергенів під впливом факторів довкілля. На думку деяких вчених алергічне захворювання розвивається в результаті поєднаної дії на організм антигенів і ксенобіотиків. Встановлена можливість посилення пилкової алергії під впливом речовин, які містяться в атмосферному повітрі: аміаку, хлору, фтору, сульфідів, нітратів, продуктів згорання дизельного палива. Більше того, забруднення повітря подовжує терміни палінації рослин та змінює алергенну структуру пилку.

6. **Місце заняття:** навчальна кімната, алергологічне та діагностичне відділення ЛМДКЛ, читальний зал бібліотеки.

### 7. Обладнання та методичне забезпечення

Навчальні таблиці, прозирки, історії хвороби, листки лікарських призначень.

### 6. План та організація самостійної роботи:

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції і зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1.	1. Визначення терміну «алергія». Хто запропонував цей термін? 2. Хто є основоположником алергії? Видатні вчені, які займалися проблемами алергії у 16-19 сторіччях.  3. Організація алергологічної служби в Україні. 4. Епідеміологія АР, вплив генетичних факторів на розвиток АР;	Відповіді на питання. Тестовий контроль 1 рівня	Тестові контрольні завдання	10%
<b>6.2. Основний етап</b>				
	1.АФО ЛОР-органів у дітей різного віку; класифікація АР; 2.Етіопатогенез АР у дітей; 3.Алгоритм обстеження хворих з АР; 4. Профілактика та лікування АР.	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань	Робота з компендіумом, фарм. овідниками, веб-сайтами тощо. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми	65%
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1.	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків.	Самоконтроль набутих знань; Індивідуальний	Тестові завдання;	25%

2.	Підведення підсумків заняття	контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків.	Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів	
3.	Формулювання висновку для зазначення у протоколі. Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи			

## 8. Зміст самостійної роботи

### 1. Перелік навчальних питань

1. Визначення терміну «алергія». Хто запропонував цей термін?
2. Хто є основоположником алергії?
3. Видатні вчені, які займалися проблемами алергії у 16-19 сторіччях.
4. Стан сучасної алергології в Україні.
5. Організація алергологічної служби в Україні.
6. Епідеміологія АР, вплив генетичних факторів на розвиток АР;
7. АФО ЛОР-органів у дітей різного віку;
8. Класифікація АР;
9. Етіопатогенез АР у дітей;
10. Важливість своєчасної діагностики;
11. Алгоритм обстеження хворих з АР;
12. Профілактика та лікування АР.

### 11. Перелік тем рефератів

1. Антигістамінні препарати. Сучасна класифікація. Контроль ефективності та безпечності лікування.
2. Алергічний риніт. Проблема алерголога чи отоларинголога?

## Матеріали методичного забезпечення заняття

### А. Матеріали методичного забезпечення заняття

#### 1. Робота з історіями хвороби, листками призначення.

- Засвоїти покази до застосування антигістамінних препаратів, деконгестантів, кромонів та гормональних при АР
- Навчитись виявляти основні побічні ефекти і ускладнення від застосування цих препаратів, вміти запропонувати заходи з їх корекції
- Аналіз листків призначень на предмет адекватності схем лікування АР

#### 2. Робота з фармацевтичними довідниками, компендіумом

##### Завдання

1. Знайти лікарські засоби, які використовуються для лікування АР у дітей
2. Засвоїти міжнародні непатентовані назви препаратів, які зареєстровані на фармринку України.

### 111. Рішення тестових задач

1. Алергологічна служба в Україні існує вже понад:

1. 40 років;
2. 10 років;
3. 15 років;
4. 25 років;
5. 3 місяці.

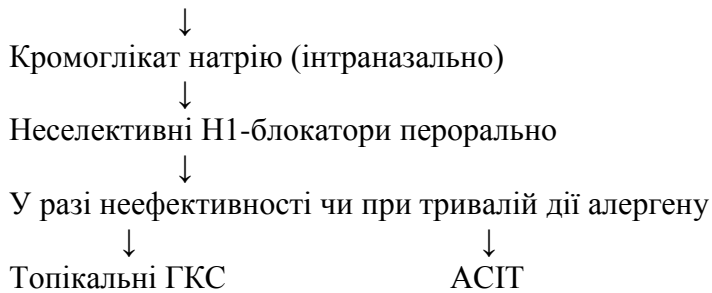
Відповідь: 1.

2. Який характерний симптомокомплекс АР?

1. свербіж у носі;
2. ринорея;
3. закрепи;
4. викривлення носової перегородки;
5. приступи чхання;
6. закладення носа.

Відповідь: 1,2,5,6.

3. Вкажіть ступеневий підхід до лікування ЦАР у дітей.  
Азеластину гідрохлорид (назальний спрей, очні краплі)



4. Яке основне ускладнення спостерігається при АР у дитячому віці?

Відповідь: Гострий та хронічний середній отит, який виникає внаслідок порушення функцій евстахієвої труби.

5. Персистуючий алергічний риніт найчастіше є результатом сенсibiliзації організму:

1. До пилоквих алергенів.
2. Харчових алергенів.
3. Інфекційних алергенів.
4. Грибкових алергенів.
5. Побутових алергенів.

Відповідь: 5

6. Клінічні ознаки інтермітуючого алергічного риніту спостерігаються:

1. У період цвітіння рослин.
2. Постійно, протягом року.
3. 2 місяці на рік.
4. В сиру погоду.
5. У запиленому приміщенні.

Відповідь 1

7. Патогенетичною основою розвитку алергічного риніту у дітей є:

1. Перший (реагінозалежний) тип алергічних реакцій.
2. Другий (цитотоксичний) тип алергічних реакцій.
3. Третій (імунокомплексний) тип алергічних реакцій.
4. Четвертий тип алергічних реакцій.
5. Всі перераховані вище типи алергічних реакцій.

Відповідь: 1



8. До якої групи фармацевтичних препаратів належить Монтелукаст?

1. Антигістамінні препарати.
2. Антилейкотрієнові препарати.
3. Кромони.
4. Кортикостероїди топічної дії.
5. Антибактеріальні препарати

Відповідь: 2

9. Визначте, до якої групи належить препарат Цетиризин.

1. Антигістамінний препарат.
2. Муколітик.
3. М-холінолітик.
4. Антибактеріальний препарат.
5. Антилейкотрієновий препарат.

Відповідь: 1.

10. У разі важкого варіанту перебігу алергічного риніту застосовують:

1. Кромони або антигістамінні препарати.
2. Кромони плюс антигістамінні препарати.
3. Кортикостероїди топічної дії.
4. Кортикостероїди топічної дії плюс системні антигістамінні препарати.
5. Усі перераховані препарати.

Відповідь: 4.

11. Встановіть взаємозв'язок між колонками.

- |               |                  |
|---------------|------------------|
| 1. сезонний   | а) персистуючий  |
| 2. цілорічний | б) інтермітуючий |
|               | в) пилковий      |
|               | г) побутовий     |
|               | д) грибковий     |
|               | е) епідермальний |
|               | є) харчовий      |

Відповідь: 1 – б, в, д. 2 – а, г, е, є.

13. Яка послідовність дій при анафілактичному шоці?

1. забезпечити доступ повітря чи інгаляція кисню.
2. забезпечити доступ до вени.
3. контроль за станом пульсу та АТ.
4. припинити надходження алергену в організм.
5. в/м адреналін, антигістамінні середники.
6. покласти хворого на бік, повернути голову на бік, висунути нижню щелепу, зафіксувати язик.

Відповідь: 4,6,1,5,2,3.

14. Характеристика впливу груп препаратів на симптоми риніту

	Свербіж, чхання	Ринорея	Закладеність носа	Порушення нюху
Оральні	+++	++	+	-

антигістамінні Топічні	+++	++	+	-
антигістамінні Топічні стероїди	+++	++	+	+
Судиннозвужуючі	-	-	++++	-
Кромоглікати	-	+++	+	-

### Рішення ситуаційних задач

Задача 1. У 17-річного підлітка цілорічно нежить, закладання носа, втрата нюху. Коли він перебуває на канікулах у бабусі – почуває себе краще. Останнім часом почав з'являтися спазматичний кашель. Про яке захворювання можна думати? Як обстежувати хворого?

Відповідь: цілорічний алергічний риніт. Потрібне тестування з побутовими алергенами, консультація ЛОРа.

Задача 2. У алерголога спостерігається 10-річний хлопчик зі скаргами на чхання, особливо вранці, свербіння носа, піднебіння, утруднене дихання носом, серозно-слизові виділення з носа, почервоніння, свербіж повік, слезотечу. Вищевказані скарги більш виражені вночі. З анамнезу – загострення у весняно-літній період, посилення ознак у суху погоду, послаблення у вологу. Об'єктивно – темні кола під очима, утруднене дихання носом, постійно морщить та чухає ніс, гіперемія та набряк повік. При проведенні лабораторно-інструментальних обстежень виявлено у загальному аналізі крові еозинофілію, рівень загального IgE у сироватці крові 250 МО/мл, на прямій риноскопії – набухла слизова носової перетинки, набряк нижніх та середніх носових раковин, плями Воячека, при цитологічному дослідженні назального секрету – еозинофілія, базофілія, позитивні результати шкірних проб. Поставте діагноз. Призначте лікування.

Відповідь: у хлопчика сезонний алергічний риніт середньої важкості. У лікуванні – алергодил очні краплі та назальний спрей, кромоглікат натрію, у разі неефективності – топікальні кортикостероїди.

Задача 3. Дитина 14-років хворіє близько 3-х років на риніт, який мати завжди вважала алергічним. Під час прийому гарячої їжі, газованих напоїв, інших страв, які вона не в змозі систематизувати, у неї виникають пароксизмальні приступи чхання, виділення з носа. ЛОР при огляді не відмітив ніякої патології з боку носа, у мазку відбитку еозинофілів не виявлено. Офтальмолог також не виявив патології. Шкірні прояви з харчовими алергенами негативні. Однак алерголог виставив діагноз АР і призначив лікування АГ препаратами. Чи вірне рішення прийняв алерголог?

Відповідь: не вірне, тому що це варіант ідіопатичного риніту («харчовий риніт»), який не є алергічним.

Задача 4. Дівчина 12-ти років хворіє на поліноз протягом 7-ми років. У січні лікар-нефролог призначив лікування макропенем, уролесаном і збором трав з приводу гострого циститу. На фоні терапії у дитини з'явилося свербіння шкіри, закладеність носа, почервоніння очей. Нефролог визначив це як медикаментозну алергію на макропен і відмінив препарат. Проте вищевказані скарги не зникли, а натомість з'явилися явища бронхоспазму. Хвору направили до алерголога. Який діагноз мав би виставити алерголог? Чому? Яке лікування?

Відповідь: у дитини є загострення полінозу, оскільки у зборі трав була рослина-алерген, що викликала дану симптоматику.

Задача 5. При огляді хворого на алергічний риніт спостерігаються такі типові клінічні ознаки:

1. Темні кола під очима, «алергічне сльиво».
2. «Алергічний салют» — діти потирають кінчик носу долонею знизу ввверх.
3. Поперечна складка між кінчиком носа і переніссям.
4. Риноскопично — набряк, блідість або ціаноз слизової оболонки.
5. Усі перераховані вище ознаки.

Відповідь 5.

Задача 6. Ендоназальні глюкокортикостероїди повинні призначатися:

1. У разі важкого варіанту перебігу персистуючого алергічного риніту.
2. У разі інтермітуючого варіанту перебігу алергічного риніту.
3. У разі середньоважкого варіанту перебігу персистуючого алергічного риніту.
4. При всіх варіантах персистуючого алергічного риніту.
5. У всіх перерахованих вище випадках.

Відповідь 1.

Задача 7. Алергенспецифічна імунотерапія причинно-значимими алергенами є найефективнішою у разі:

1. Сенсibiliзації до домашнього пилу.
2. Сенсibiliзації до пилку рослин.
3. Сенсibiliзації до харчових алергенів.
4. Сенсibiliзації до грибкових алергенів.
5. Сенсibiliзації до епідермальних алергенів.

Відповідь 2.

Задача 8. Якою може бути максимальна тривалість застосування ендоназальних форм деконгестантів при алергічному риніті у дітей?

1. 1–2 дні.
2. 10 днів.
3. 7 діб.
4. 2 тижні.
5. 1 місяць.

Відповідь 3.

## Література

### 1. Навчальна

#### Основна

1. Аллергические болезни у детей: Руководство для врачей / Под. ред. М.Я. Студеникина, И.И. Балаболкина. – М.: Медицина, 1999. – 288с.
2. Б.М. Пухлик. Алергічні захворювання. Навчальний посібник. – Вінниця: НОВА КНИГА, 2004. – 240с.
3. Наказ МОЗ України від 27.12.2005р. №766 «Про затвердження Протоколів діагностики та лікування алергічних хвороб у дітей».

### 2. Наукова

1. Заболотний Д.І., Пухлик Б.М. Алергічний риніт // Ринологія – 2002. - №1. – с.24-38.

### 3. Методична

1. Мілерян В.Є. Методичні основи підготовки та проведення навчальних занять в медичних вузах. – Київ, 2004. – 79с.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

**1. Тема: Загальна характеристика спадкової і вродженої патології. Медико-генетичне консультування. Методи медичної генетики.**

**2. Актуальність теми.** Враховуючи, що більшість природженої, в т.ч. спадкової патології має тяжкий та прогресивний перебіг, а її лікування не завжди є ефективним, однією з можливостей на сьогодні зменшити медичний і соціальний “вантаж” цієї патології є широке впровадження медико-генетичного консультування, яке слугує не тільки діагностичним, а й профілактичним заходом.

Медико-генетичне консультування відноситься до спеціалізованої медичної допомоги, є її найпоширенішим видом і процесом, в результаті якого хворі або їх родичі з ризиком чи підозрою на спадкове захворювання одержують відомості щодо наслідків хвороби (синдрому), ймовірності її розвитку або успадкування, методів її попередження та лікування.

У країні функціонує мережа медико-генетичних закладів у вигляді районних та міжрайонних генетичних кабінетів, обласних медико-генетичних консультацій, спеціалізованих МГЦ, центрів пренатальної діагностики та інших.

**3. Мета самостійної роботи –**

- знати принципи організації медико-генетичної допомоги населенню України; принципи, етапи та зміст медико-генетичного консультування; показання для направлення хворого на медико-генетичне консультування; принципи та методи пренатальної діагностики спадкових та уроджених захворювань;
- вміти відібрати з контингенту хворих - осіб, що потребують медико-генетичного консультування; виявити хворих, що потребують цитогенетичного обстеження;

**3.1. Навчальна (для циклу спеціалізації)**

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	Сертифікат спеціаліста
1. При обстеженні хворого розпізнавати прояви спадкової патології;	(a=1)	+
2. Діагностувати природжені вади розвитку та природжені морфогенетичні варіанти;	(a=2)	+
3. Володіти термінологією при описуванні фенотипу спадкової патології;	(a=2)	+
4. Збирати генеалогічну інформацію; складати родовід, зображати його графічно за допомогою стандартних символів; вміти проаналізувати родовід, встановити тип успадкування;	(a=2)	+
5. Вміти відібрати з контингенту хворих осіб, що потребують медико-генетичного консультування;	(a=2)	+
6. Вміти виявити осіб з підвищеним ризиком виникнення моногенної патології;	(a=3)	+
7. Вміти виявити осіб з підвищеним ризиком мультифакторіальної патології;	(a=3)	+
8. Вміти виявити хворих, що потребують цитогенетичного обстеження;	(a=3)	+
9. Вміти розрахувати генетичний ризик у кожній конкретній ситуації;	(a=3)	+
10. Вміти вибрати доцільний метод пренатальної діагностики у кожній конкретній ситуації;	(a=3)	+

**Навчальна (для передатестаційного циклу)**

Знання, практичні навички та вміння	Рівень	С

	знань	(сертифікат спеціаліста)
1. При обстеженні хворого розпізнавати прояви спадкової патології;	(a=1)	+
2. Діагностувати природжені вади розвитку та природжені морфогенетичні варіанти;	(a=2)	+
3. Володіти термінологією при описуванні фенотипу спадкової патології;	(a=2)	+
4. Збирати генеалогічну інформацію; складати родовід, зображати його графічно за допомогою стандартних символів; вміти проаналізувати родовід, встановити тип успадкування;	(a=2)	+
5. Вміти відібрати з контингенту хворих осіб, що потребують медико-генетичного консультування;	(a=3)	+
6. Вміти виявити осіб з підвищеним ризиком виникнення моногенної патології;	(a=3)	+
7. Вміти виявити осіб з підвищеним ризиком мультифакторіальної патології;	(a=3)	+
8. Вміти виявити хворих, що потребують цитогенетичного обстеження;	(a=3)	+
9. Вміти розрахувати генетичний ризик у кожній конкретній ситуації;	(a=3)	+
10. Вміти вибрати доцільний метод пренатальної діагностики у кожній конкретній ситуації;	(a=3)	+

### 3.3. Виховна

сформувати основні уявлення про важливість дотримання принципів деонтології та лікарської етики при медико-генетичному консультуванні хворої дитини, проведенні лікувально-діагностичних маніпуляцій (з урахуванням характеру захворювання, індивідуальних особливостей пацієнта, ступеня його інтелектуального розвитку, рівня культури, вікових особливостей та ін.);  
Місце заняття: навчальна кімната, педіатричне відділення, читальний зал бібліотеки.

Обладнання та матеріальне забезпечення.

Навчальні таблиці, прозирки, історії хвороби, листки лікарських призначень, рентгенограми, МРТ.

#### б. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
6.1. Підготовчий етап				
1	Організація заняття	Відповіді на питання. Тестовий контроль I рівня	Тестові контрольні завдання	10%
2	Визначення навчальних цілей			
3	Контроль вихідного рівня знань: стандартизовані методи контролю			
6.2. Основний етап				
	а) При обстеженні хворого розпізнавати прояви спадкової	Практичний тренінг у	Робота з компендіумом,	65%

	<p>патології; діагностувати природжені вади розвитку та природжені морфогенетичні варіанти; володіти термінологією при описуванні фенотипу спадкової патології; збирати генеалогічну інформацію; скласти родовід, зображати його графічно за допомогою стандартних символів; вміти проаналізувати родовід, встановити тип успадкування; вміти відібрати з контингенту хворих осіб, що потребують медико-генетичного консультування; вміти виявити осіб з підвищеним ризиком виникнення моногенної патології; вміти виявити осіб з підвищеним ризиком мультифакторіальної патології; вміти виявити хворих, що потребують цитогенетичного обстеження; вміти розрахувати генетичний ризик у кожній конкретній ситуації; вміти вибрати доцільний метод пренатальної діагностики у кожній конкретній ситуації;</p> <p>б) обговорення результатів курації;</p> <p>в) вирішення ситуаційних клінічних задач</p>	<p>вирішенні типових і нетипових завдань</p>	<p>фармдовідниками, веб-сайтами Internet тощо. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.</p>	
--	--	--	--	--

**6.3. Заключний етап**

1	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків	Тестові завдання. Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%
2	Формулювання висновку для зазначення у протоколі			
3	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи			

**7. Зміст самостійної роботи.**

**I. Перелік навчальних питань**

1. Медико-генетичне консультування. Структура медико-генетичних кабінетів.
2. Задачі та показання до проведення медико-генетичного консультування.
3. Основні етапи медико-генетичного консультування.
4. Особливості медико-генетичного консультування при моногенній патології.
5. Важливі аспекти медико-генетичного консультування при хромосомній патології.
6. Медико-генетичне консультування при полігенних захворюваннях.

**Перелік тем рефератів**

1. Анатомічні особливості плода та дітей раннього віку. Ембріогенез.
2. Цитологічні основи спадковості. Ефекти хромосомних аномалій в онтогенезі.
3. Патогенез спадкових хвороб, їх класифікація.

### **III. Матеріали методичного забезпечення заняття**

А. Робота з історіями хвороби, листками призначення, таблицями, наборами аналізів, клінічними ситуаційними задачами, наборами тестових завдань.

В. Робота з фармацевтичними довідниками, компендіумом.

#### **Завдання**

Знайти лікарські засоби, які використовуються для профілактики вроджених вад розвитку.

Засвоїти міжнародні назви препаратів, зареєстрованих на фармацевтичному ринку України; форми їх випуску й дози.

### **IV. Рішення ситуаційних задач (10-15)**

Задача 1. Жінка, яка під час вагітності перехворіла на краснуху, народила глухого сина. У неї та чоловіка слух нормальний, у родоводі обох батьків глухота не відмічена. Вірус краснухи не є мутагеном.

Визначте: 1) Природу глухоти у дитини.

2) Ймовірність повторного народження глухої дитини.

3) Ймовірністю народження глухих онуків, якщо їх син глухий, ставши дорослим, одружиться з глухонімою жінкою, у якої батько та дві сестри також глухонімі (ген глухоти рецесивний).

Задача 2. Чоловік, його мати і 4 доньки хворіють на домінуючу спадкову хворобу. Батько чоловіка, дружина і 5 синів здорові. У якій хромосомі знаходиться відповідний домінуючий ген?

Задача 3. Під час обстеження 10-річної дитини було виявлено розумову відсталість, порушення обміну речовин, затримку зросту, затримку фізичного розвитку, множинні природжені вади розвитку.

Вкажіть: 1) Синдром, що викликав підзру на хромосомну хворобу; 2) Метод діагностики.

Еталони правильних відповідей:

Задача 1.

Глухота в дитини є фенкопією спадкової глухоти.

0%, якщо не відбудеться повторне зараження вірусом краснухи.

0%, бо хоча дружина сина страждає на спадкову глухоту і гомозиготна за відповідним рецесивним геном, її діти матимуть нормальний слух, тому що одержать від батька нормальний домінуючий ген.

Задача 2.

1. В Х-хромосомі, бо батько передав його усім донькам і лише донькам.

Задача 3.

Множинні вади розвитку. 2. Цитогенетичне - визначення каріотипу.

### **Рішення тестових завдань (30-50 тестів).**

1. Поняття генетичного ризику включає:
  - а) підвищену ймовірність мати певне захворювання протягом усього життя,
  - б) ймовірність виникнення спадкової патології або хвороби зі спадковою схильністю,
  - в) ймовірність внутрішньоутробної загибелі плоду.
  
2. До категорії високого генетичного ризику відносяться наступні показники:
  - а) 100%,
  - б) 5-10%,
  - в) 10-20%,
  - г) 20-25%.
  
3. До категорії середнього генетичного ризику відносяться наступні показники:
  - а) 10-20%,
  - б) 50%,
  - в) 6-10%,
  - г) 20-25%.
  
4. При моногенній патології повторний генетичний ризик визначається:
  - а) на основі емпіричних даних,
  - б) шляхом теоретичних розрахунків.
  
5. Повторний генетичний ризик при народженні дитини з хромосомним синдромом визначається:
  - а) на основі емпіричних даних,
  - б) шляхом теоретичних розрахунків сегрегації аномальних хромосом в гаметах,
  - в) на підставі сімейного анамнезу.
  
6. При мультифакторіальних хворобах генетичний ризик визначається:
  - а) шляхом теоретичних розрахунків,
  - б) згідно менделівським законам успадкування,
  - в) на підставі емпіричних даних.
  
7. При схрещенні домінантної та рецесивної гомозигот за альтернативною ознакою в потомстві першого покоління:
  - а) У всіх організмів проявляється рецесивна ознака
  - б) У всіх організмів проявляється домінантна ознака
  - в) Зустрічаються організми, як з домінантною, так і з рецесивною ознаками
  - г) Всі організми гетерозиготні за даним геном
  - д) Всі організми одноманітні за генотипом та фенотипом
  
8. Гетерозиготами є:
  - а) Діти хворого на аутосомно-рецесивне захворювання
  - б) Дочка хворого на Х-зчеплене рецесивне захворювання
  - в) Батьки хворого на аутосомно-рецесивне захворювання
  - г) Половина дітей гетерозиготних батьків
  - д) Хворий на аутосомно-рецесивне захворювання
  
9. Генетичний ризик при аутосомно-домінантному захворюванні визначається:
  - а) Генотипом
  - б) Ступенем спорідненості з хворим
  - в) Пенетрантністю патологічного гену
  - г) Експресивністю патологічного гену



10. Генетичний ризик при мультифакторіальній патології визначається:

- а) Пенетрантністю патологічного гену
- б) Ступенем спорідненості з хворим
- в) Експресивністю патологічного гену
- г) Впливом факторів середовища
- д) Величиною генетичної компоненти

11. Вертикальний розподіл патології в родоводі характерний для:

- а) Аутосомно-домінантного типу успадкування
- б) Аутосомно-рецесивного типу успадкування
- в) Зчепленого зі статтю рецесивного успадкування

Еталони правильних відповідей:

1-б, 2-а,б, 3-а, 4-б, 5-б, 6-в, 7-д, 8-а,б,в,г, 9-а,в, 10-б,г,д, 11-а

### **Література (навчальна, наукова, методична)**

#### **Навчальна:**

1. Козлова С.И., Демикова Н.С., Семанова Е.И., Бенникова О.Е. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. - Изд. 2. - М.: Практика, 1996. – 416 с.
2. Основы пренатальной диагностики. Под ред. Юдиной Е.В., Медведева М.В. – 1-е изд. – М.: РАУЗДПГ, Реальное время, 2002. – 184 с.
3. Пішак В.П., Мещишен І.Ф., Пішак О.В., Мислицький В.Ф. Основы медичної генетики. - Чернівці, 2000.- 248 с.
4. Сміян І.С., Банадига Н.В., Багірян І.О. Медична генетика дитячого віку. – Тернопіль: «Укрмедкнига», 2003. – 183 с.
5. Сорокман Т.В., Пішак В.П., Ластівка І.В., Волосовець О.П., Булик Р.Є. Клінічна генетика. - Чернівці, 2006. – 450 с.

#### **Наукова:**

1. Генетика для практического врача: учебное пособие / Кривошеенко Г.Н., 1996.
2. Наследственные болезни и медико-генетическое консультирование: Под ред. Шаболина В.Н.- 1991.
3. Ростовцев В.Н. Генетика и диагноз. - М.1986.
4. Врожденные пороки развития: пренатальная диагностика и новая концепция оказания помощи новорожденным. – Вопросы современной педиатрии. – 2007. - №3. – С. 15.
5. Опыт проведения пренатальной диагностики хромосомной патологии в I триместре по системе OSCAR. - Пренатальная диагностика. – 2007. - №2. – С. 99.
6. Пренатальная диагностика редких врожденных пороков и синдромов. Синдром Ларсена. – Пренатальная диагностика. – 2007. - №3. – С. 206.

#### **Методична:**

Основы пренатальной диагностики. Под ред. Юдиной Е.В., Медведева М.В. – 1-е изд. – М.: РАУЗДПГ, Реальное время, 2002. – 184 с.

## **МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ**

**1. Тема:** Загальна характеристика хромосомних хвороб. Клініка та діагностика основних форм хромосомних хвороб.

**2. Актуальність теми.** Медична генетика вивчає взаємодію спадкових та середовищних чинників у формуванні як нормальних, так і патологічних ознак, конкретні механізми реалізації спадкової конституції людини. Згідно з положенням сучасної медицини, будь-яка патологія людини в більшій чи меншій мірі пов'язана із спадковістю. Цілком очевидно, що без розуміння ролі генетичних факторів в етіології й патогенезі захворювань не можна проводити ефективне лікування не тільки вродженої та спадкової патології, але й широкого кола захворювань із спадковою схильністю, питома вага яких в структурі захворюваності, смертності та інвалідизації населення постійно збільшується.

**3. Мета самостійної роботи** - отримання базових знань, які дають можливість зрозуміти складний механізм формування генетичних аномалій та їх роль у розвитку хромосомної патології.

### 3.1. Навчальна (для циклу спеціалізації)

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	Сертифікат спеціаліста
1. Знати анатомічні особливості плода та дітей раннього віку	(a=1)	+
2. Знати генетичні аспекти росту і розвитку плода, особливості ембріонального і фетального періодів внутрішньоутробного розвитку.	(a=2)	+
3. Фізіологічні особливості дитячого організму. Стигми дизембріогенезу.	(a=2)	+
4. Ефекти хромосомних аномалій в онтогенезі. Класифікація хромосомних хвороб. Екзогенні чинники та їх роль у виникненні мутацій при хромосомній патології.	(a=2)	+
5. Розпізнавати загальні прояви спадкової патології, діагностувати вроджені морфогенетичні варіанти.	(a=2)	+
6. Зібрати анамнестичні дані і генеалогічну інформацію, проаналізувати ознаки хвороби в сім'ї.	(a=3)	+
7. Виявляти особливості клінічних проявів хромосомних хвороб.	(a=3)	+
8. Формулювати діагноз згідно класифікації.	(a=3)	+
9. Виявляти стигми дизембріогенезу та симптоми хромосомної патології при обстеженні.	(a=3)	+
10. Вміти використовувати отримані знання для розуміння генетичних механізмів підтримання гомеостазу. Пояснювати узгодженість характеру порушень з етапами онтогенезу (гамето-, ембріо-, фетопатія.)	(a=3)	+

### Навчальна (для передатестаційного циклу)

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	С (сертифікат спеціаліста)
1. Знати анатомічні особливості плода та дітей раннього віку	(a=1)	+
2. Знати генетичні аспекти росту і розвитку плода, особливості ембріонального і фетального періодів внутрішньоутробного розвитку.	(a=2)	+
3. Фізіологічні особливості дитячого організму. Стигми дизембріогенезу.	(a=2)	+
4. Ефекти хромосомних аномалій в онтогенезі. Класифікація хромосомних хвороб. Екзогенні чинники та їх роль	(a=2)	+

у виникненні мутацій при хромосомній патології.		
5. Розпізнавати загальні прояви спадкової патології, діагностувати вроджені морфогенетичні варіанти.	(a=2)	+
6. Зібрати анамнестичні дані і генеалогічну інформацію, проаналізувати ознаки хвороби в сім'ї.	(a=3)	+
7. Виявляти особливості клінічних проявів хромосомних хвороб.	(a=3)	+
8. Формулювати діагноз згідно класифікації.		+
9. Виявляти стигми дизембріогенезу та симптоми хромосомної патології при обстеженні.	(a=3)	+
10. Вміти використовувати отримані знання для розуміння генетичних механізмів підтримання гомеостазу. Пояснювати узгодженість характеру порушень з етапами онтогенезу (гамето-, ембріо-, фетопатія.)	(a=3)	

### 3.3. Виховна

Розвинути уявлення про генетичні механізми розвитку хромосомної патології та на матеріалі теми розвинути почуття відповідальності за своєчасність і правильність професійних дій. Продовжити формування клінічного мислення майбутнього лікаря загальної практики щодо своєчасного встановлення попереднього та верифікації діагнозу, визначення тактики обстеження та ведення хворих при найбільш поширених хромосомних захворювань.

Місце заняття: навчальна кімната, педіатричне відділення, читальний зал бібліотеки.

Обладнання та матеріальне забезпечення.

Навчальні таблиці, прозирки, історії хвороби, листки лікарських призначень, рентгенограми, МРТ.

### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
6.1. Підготовчий етап				
1	Організація заняття	Відповіді на питання. Тестовий контроль I рівня	Тестові контрольні завдання	10%
2	Визначення навчальних цілей 1. Ознайомитись з поширеністю та захворюваністю на хромосомну патологію в Україні 2. Ознайомитись з сучасними уявленнями про генетичні механізми формування хромосомної патології. 3. Пояснювати узгодженість характеру порушень з етапами онтогенезу (гамето-, ембріо-, фетопатія.) 4. Знати етіологію, патогенез й цитогенетику хромосомних хвороб. 5. Знати типи порушень в хромосомному наборі: структурні, числові. 6. Трактувати каріограми в нормі та при патології. Знати особливості клінічних проявів окремих синдромів: Дауна, Патау,			

	<p>Едварда, «котячого крику», Шерешевського-Тернера, Клайнфельтера.</p> <p>Засвоїти зміст, поняття, ефекти хромосомного і геномного імпринтингу.</p> <p>Трактувати поняття однобатьківська дисомія та хромосомний поліморфізм.</p> <p>Пояснювати генетичну гетерогенність клінічно подібних форм захворювань.</p> <p>7. Вміти на основі отриманих знань та навичок провести клінічне обстеження хворого з хромосомною патологією, призначити необхідне обстеження, провести диференційний діагноз в межах суміжних нозологій.</p>			
3	Контроль вихідного рівня знань: стандартизовані методи контролю			
6.2. Основний етап				
	<p>Знати основні диференційно діагностичні критерії хромосомних захворювань, сучасну класифікацію хромосомної патології та вміти визначати пріоритети в лікування окремого хворого з урахуванням супутньої патології.</p> <p>Оволодіти навичками обстеження хворого з хромосомною патологією та розпізнавання загальних проявів спадкової патології, визначати тактику обстеження та ведення хворих на хромосомну патологію, інтерпретувати лабораторні тести та додаткові методи обстеження.</p> <p>Надати опис фенотипу пацієнта на хромосомну патологію чи особи, яка звернулась для медико-генетичного консультування або оволодіти навичками визначення статевого хроматину як експрес-методу діагностики хромосомної патології.</p> <p>Продемонструвати вміння</p>	Практичний тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань	Робота з компендіумом, фармдовідниками, веб-сайтами Internet тощо. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	65%

	діагностувати природжені морфогенетичні варіанти, правильно використовувати відповідну термінологію при описі клінічної картини та фенотипу пацієнта; Скласти план обстеження та визначити тактику ведення пацієнта з хромосомним синдромом			
6.3. Заключний етап				
1	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків	Тестові завдання. Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%
2	Формулювання висновку для зазначення у протоколі			
3	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи			

## 7. Зміст самостійної роботи.

### I. Перелік навчальних питань

1. Хромосомні захворювання. Етіологія. Приклади поширених хромосомних захворювань.
2. Поняття мутації гену. Мутагени. Мутагенез. Тератогенез.
3. Поняття каріотипу. Цитогенетичний аналіз. Показання до дослідження каріотипу.
4. Кількісні аномалії каріотипу. Поліплодія, анеуплодія. Приклади.
5. Структурні аномалії каріотипу. Варіанти структурних каріотипів.
6. Хромосомні хвороби. Визначення поняття. Етіологія та класифікація.
7. Ефекти хромосомних аномалій в онтогенезі.
8. Патогенез хромосомних хвороб.
9. Загальна характеристика хромосомних хвороб.
10. Геномний імпринтинг. Визначення поняття.
11. Генетичні основи профілактики спадкової патології. Планування сім'ї.

### Перелік тем рефератів

1. Фактори підвищеного ризику народження дітей з хромосомними хворобами. Клініко-генетична характеристика синдрому Патау.
2. Клініко-генетична характеристика синдрому Едвардса.
3. Клініко-генетична характеристика синдрому Дауна.
4. Клініко-генетична характеристика трисомії 22.
5. Клініко-генетична характеристика синдрому Шерешевського-Тернера.
6. Клініко-генетична характеристика синдрому Кляйнфельтера
7. Клініко-генетична характеристика полісомій за статевими хромосомами.
8. Клініко-генетична характеристика синдромів часткових анеуплоїдій.
9. Клініко-генетична характеристика мікроцитогенетичних синдромів.

### III. Матеріали методичного забезпечення заняття

**А. Робота з історіями хвороби, листками призначення, таблицями, наборами аналізів, клінічними ситуаційними задачами, наборами тестових завдань.**

В. Робота з фармацевтичними довідниками, компендіумом.

Завдання

Знайти лікарські засоби, які використовуються для профілактики вроджених вад розвитку.

Засвоїти міжнародні назви препаратів, зареєстрованих на фармацевтичному ринку України; форми їх випуску й дози.

#### **IV. Рішення ситуаційних задач (10-15)**

Задача 1. Яка ймовірність народження гомозиготи по рецесивному гену при шлюбі двох гетерозиготних батьків (за законами Менделя)?

- А. 0%
- Б. 25%
- В. 50%
- Г. 75%
- Д. 100%

Задача 2. Яка ймовірність народження гомозиготи по рецесивному гену при шлюбі гомозиготи за домінантним геном та гетерозиготи (за законами Менделя)?

- А. 0%
- Б. 25%
- В. 50%
- Г. 75%
- Д. 100%

Задача 3. Яка ймовірність народження гомозиготи по рецесивному гену при шлюбі гомозиготи за рецесивним геном та гетерозиготи (за законами Менделя)?

- А. 0%
- Б. 25%
- В. 50%
- Г. 75%
- Д. 100%

Задача 4. Яка ймовірність народження дитини з групою крові А(II), якщо у матері О(I), а у батька В(III)?

- А. 0%
- Б. 25%
- В. 50%
- Г. 75%
- Д. 100%

Задача 5. Яка ймовірність народження дитини з групою крові А(II), якщо у матері О(I), а у батька АВ(IV)?

- А. 0%
- Б. 25%
- В. 50%
- Г. 75%
- Д. 100%

Задача 6. Яка ймовірність народження дитини з групою крові А(II), якщо у обох батьків та ж сама група крові і вони є гетерозиготами?

- А. 0%
- Б. 25%
- В. 50%
- Г. 75%
- Д. 100%

Задача 7. Чи є ймовірність народження дитини з групою крові 0(I), якщо у матері А(II), а у батька В(III)?

- А. Так
- Б. Ні

Задача 8. Яка ймовірність народження хворого хлопчика у фенотипово здорових батьків, якщо мати є гетерозиготним носієм при Х-зчепленому рецесивному типі успадкування захворювання?

- А. 25% всіх дітей
- Б. 50% всіх дітей, 25% всіх хлопчиків
- В. 25% всіх хлопчиків
- Г. 50% всіх хлопчиків, 25% всіх дітей

Задача 9. Ймовірність бути гетерозиготним носієм патологічного гену для здорової людини, у якої мати і батько - гетерозиготні носії рецесивного аутосомного гена, дорівнює:

- А. 1/4
- Б. 1/3
- В. 2/3
- Г. 1/2
- Д. 3/4

Задача 10. Ймовірність бути гетерозиготою для нащадка, якщо один із батьків гомозигота, а другий - гетерозигота, дорівнює:

- А. 1/4
- Б. 1/3
- В. 2/3
- Г. 1/2
- Д. 3/4

**Еталони правильних відповідей:** Задача Б Задача А Задача В Задача А Задача В Задача Г Задача А Задача Г Задача Г Задача Г

### **Рішення тестових завдань (30-50 тестів).**

1. Які методи дослідження дозволяють верифікувати діагноз хромосомної хвороби?

- А. Клініко-генеалогічний, біохімічний
- Б. Клініко-генеалогічний, визначення статевого хроматину
- В. Визначення статевого хроматину, дерматогліфічний метод
- Г. Дерматогліфічний, біохімічний
- Д. Цитогенетичний, молекулярно-цитогенетичні

2. Що таке плейотропія?

- А. Декілька генів контролюють прояв однієї ознаки
- Б. Один ген впливає на прояв декількох ознак
- В. Зчеплене успадкування декількох ознак
- Г. Множинність прояву одного гена

Д. Все перераховане невірно

3. Які хромосоми не зустрічаються у людини?

- А. Метацентричні
- Б. Субметацентричні
- В. Телоцентричні
- Г. Акроцентричні

4. Який хроматин є функціонально активним?

- А. Весь хроматин
- Б. Еухроматин
- В. Гетерохроматин
- Г. Все перераховане вірно
- Д. Все перераховане невірно

5. Множинні прояви гену, коли мутація в ньому обумовлює в тій чи іншій мірі декілька ознак, одержало назву:

- А. Пенетрантності
- Б. Експресивності
- В. Плейотропії
- Г. Полігенії
- Д. Все перераховане невірно

6. Як проявляються хромосомні та геномні мутації у людини?

- А. Генні хвороби людини
- Б. Хромосомні хвороби людини
- В. Порушення репродуктивної функції
- Г. Ізольовані вроджені вади розвитку
- Д. Множинні вади розвитку

7. Які фактори викликають мутації у живих організмів?

- А. Фізичні фактори
- Б. Біологічні фактори
- В. Хімічні фактори
- Г. Іонізуюче випромінювання, пестициди, віруси
- Д. Соціальні фактори

8. Що таке модифікаційна мінливість?

- А. Зміни структури гену
- Б. Зміни структури хромосоми
- В. Зміни геному
- Г. Зміни фенотипу організму в межах норми реакції в конкретних умовах зовнішнього середовища
- Д. Все прераховане невірно

9. Виберіть з наведених нижче механізми комбінаційної мінливості:

- А. Рекомбінація хромосом у мейозі
- Б. Рекомбінація хромосом у мітозі
- В. Рекомбінація генів та хромосом у мітозі
- Г. Нові комбінації генів у мейозі
- Д. Рекомбінація генів та хромосом у мейозі

10. Які Ви знаєте мутагени фізичної природи?



- А. Радіоактивні речовини
- Б. УФ-промені
- В. Всі види іонізуючого випромінювання
- Г. Вібрація
- Д. Зміни атмосферного тиску

Еталони правильних відповідей: 1-Д, 2-Б, 3-В, 4-Б, 5-В, 6- Б,В,Д, 7-А,Б,В,Г, 8-Г, 9-Д, 10-А, Б,В,Г.

### **Література (навчальна, наукова, методична)**

#### **Навчальна:**

1. Медична генетика: Підручник /За ред. чл.-кор. АМН України, проф.О.Я.Гречаніної, проф. Р.В.Богатирьової, проф. О.П.Волосовця. – Київ: Медицина, 2007. - 536 с.
2. Медична генетика. Підручник для вузів. В.М. Запорожан, Ю.І. Бажора, А.В. Шевеленкова, М.М. Чеснокова. — Одеса, ОДМУ, 2005
3. Бочков Н. П. Клиническая генетика : учебник / Н. П. Бочков, В. П. Пузырев, С. А. Смирнихина; под ред. Н. П. Бочкова. – 4-е изд., доп. и перераб. – М. : ГЭОТАР -Медиа, 2011. – 582 с.
4. Медична генетика: Підручник /За ред. чл.-кор. АМН України, проф.О.Я.Гречаніної, проф. Р.В.Богатирьової, проф. О.П.Волосовця. – Київ: Медицина, 2007. - 536 с.
5. Т.В.Сорокман, В.П.Пішак, І.В.Ластівка, О.П.Волосовець, Р.Є.Булик. Клінічна генетика. - Чернівці, 2006. – 450 с.

#### **Наукова:**

1. Генетика для практического врача: учебное пособие / Кривошеенко Г.Н., 1996.
2. Наследственные болезни и медико-генетическое консультирование: Под ред. Шаболина В.Н.- 1991.
3. Ростовцев В.Н. Генетика и диагноз. - М.1986.
4. В.П. Пузырев, В.А.Степанов. Патологическая анатомия генома человека. Новосибирск, 1998.
5. Ф. Фогель. А. Мотульски. Генетика человека. М.:Мир, в 3-х томах,1990.
6. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Атлас-справочник. 3-е издание. 2007. - 448с.
7. В.П. Пузырев, В.А.Степанов. Патологическая анатомия генома человека. Новосибирск, 1998.
8. Геномика - медицине. Научное издание/ под ред. Академіка РАМН В.И. Иванова и академіка РАН Л.Л. Киселева. – М: ИКЦ «Академкнига», 2005. – 392 с.
9. Ф. Фогель. А. Мотульски. Генетика человека. М.:Мир, в 3-х томах,1990.
10. Ворсанова С.Г., Юров И.Ю., Соловьев И.В., Юров Ю.Б.. Гетерохроматиновые районы хромосом человека: Клинико-биологические аспекты. – М.: ИД «Медпрактика - М», 2008, 300 с.
11. Ю.И.Барашнев, В.А.Бахарев, П.В.Новиков. Диагностика и лечение врожденных и наследственных заболеваний у детей. – М., «Триада-Х», 2004 г.
12. Козлова С.И., Демикова Н.С. Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. Атлас-справочник. 3-е издание. 2007. - 448с.

#### **Методична:**

1. Використання метода полімеразної ланцюгової реакції в клінічній практиці. Моїсеєнко Р.А., Гречаніна О.Я., Здибська О.П., Гусар В.А., Василенко Ю.В.- Харків, ХДМУ- 2005.
2. Кравченко О.В, Сорокман Т.В., Ясніковська С.М., Ластівка І.В. Тестовий контроль з основних питань медичної генетики в акушерстві та педіатрії. - Чернівці: Медакадемія, 2004. - 60 с.
3. Дьякова Т.Є. Збірник задач з загальної та мед. генетики. – Чернівці, 1996.

4. Алгоритм управління профілактикою природженої патології на рівні первинної медико-санітарної допомоги: (Мет.рек.)/Укл. Рудень В.- Львів.: Львів. Держ. Мед. ун-т. – 2002. – 24 с.
5. Первинна профілактика вродженої і спадкової патології: (Мет.рек.)/Укл. Тимченко О. та ін. – К.: Ун-т гігієни та мед. екол. Ім. О.М.Марзаєва, 2001. – 27 с.
6. Гречаніна О.Я., Гречаніна Ю.Б. Геномний імпринтинг та хвороби імпринтингу: Методичні рекомендації. – Харків, 1997.- 14с.

## МЕТОДИЧНА РОЗРОБКА ЗАНЯТТЯ ІЗ САМОСТІЙНОЇ РОБОТИ

**1. Тема:** Критерії діагностики пневмоній у різних вікових груп дітей.

**2. Актуальність теми.** В Україні захворюваність дітей на пневмонію неухильно зростає. Пневмонія – це поліетіологічне вогнищеве інфекційно-запальне захворювання легень із залученням у патологічний процес респіраторних відділів з обов'язковою наявністю внутрішньоальвеолярної запальної ексудації. Термін «гостра пневмонія» не застосовується, тому що «пневмонія» сама по собі є гострим інфекційним процесом. Діагноз «хронічна пневмонія» вийшов з ужитку.

**3. Мета самостійної роботи** – вивчити критерії діагностики пневмоній у дітей різного віку.

### 3.1. Навчальна (для циклу спеціалізації)

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	Сертифікація спеціаліста
1. Ознайомитись з причинами та основними механізмами виникнення та розвитку пневмоній у дітей	(a=1)	+
2. Знати основи анатомії та фізіології системи органів дихання в дітей	(a=2)	+
3. Знати класифікацію пневмоній у дітей.	(a=2)	+
4. Знати класифікацію лікарських засобів, що використовуються для лікування і профілактики пневмоній у дітей.		
4. Знати критерії діагностики пневмоній у дітей різного віку		
5. Вміти здійснити лабораторний та інструментальний контроль з діагностичною метою	(a=3)	+
6. Вміти підібрати лікарські засоби вибору для лікування пневмонії	(a=3)	+
7. Вміти визначити ознаки розвитку побічних ефектів при застосуванні антибіотикотерапії при пневмоніях у дітей		
8. Вміти розробити комплекс реабілітаційних заходів для реконвалісцентів після перенесених пневмоній		
9. Вміти розробити комплекс диспансерних заходів для дітей, які перехворіли на пневмонію		

### 3.2. Навчальна (для передатестаційного циклу)

Знання, практичні навички та вміння	Рівень знань	Сертифікат спеціаліста
1. Ознайомитись з причинами та основними механізмами виникнення та розвитку пневмоній у дітей	(a=1)	+
2. Знати основи анатомії та фізіології системи органів дихання в дітей	(a=2)	+
3. Знати класифікацію пневмоній у дітей.	(a=2)	+

4. Знати класифікацію лікарських засобів, що використовуються для лікування і профілактики пневмоній у дітей.		
4. Знати критерії діагностики пневмоній у дітей різного віку		
5. Вміти здійснити лабораторний та інструментальний контроль з діагностичною метою	(a=3)	+
6. Вміти підібрати лікарські засоби вибору для лікування пневмонії	(a=3)	+
7. Вміти оцінити ризик виникнення ускладнень пневмоній у дітей		
8. Вміти визначити ознаки розвитку побічних ефектів при застосуванні антибіотикотерапії при пневмоніях у дітей		
9. Вміти проаналізувати причини лікарських помилок при діагностиці та лікуванні пневмоній у дітей		
10. Вміти провести аналіз динаміки показників госпітальної захворюваності і смертності, спричинених наслідками недіагностованої пневмонії		
11. Вміти розробити комплекс реабілітаційних заходів для реконвалісцентів після перенесених пневмоній		
12. Вміти розробити комплекс диспансерних заходів для дітей, які перехворіли на пневмонію		

### 3.3. Виховна

Сприяти розвитку почуття особистої відповідальності за результати фармакотерапії, забезпечення індивідуалізованої, ефективної і безпечної фармакотерапії пневмоній у дітей з метою мінімізації ускладнень лікування, підвищення якості і тривалості життя хворих. Розвинути вміння встановлювати психологічний контакт з пацієнтами із метою поліпшення результату фармакотерапії.

**4. Місце заняття:** навчальна кімната, пульмонологічне та педіатричне відділення, читальний зал бібліотеки.

### 5. Обладнання та матеріальне забезпечення.

Навчальні таблиці, прозорки, історії хвороби, листки лікарських призначень, рентгенограми, електрокардіограми.

### 6. План та організація самостійної роботи

№ з/п	Основні етапи заняття, їх функції та зміст	Методи самоконтролю навчання	Матеріали методичного забезпечення	Час
<b>6.1. Підготовчий етап</b>				
1	Організація заняття	Відповіді на питання. Тестовий контроль I рівня	Тестові контрольні завдання	10%
2	Визначення навчальних цілей			
3	Контроль вихідного рівня знань: -Анатомія і фізіологія органів дихання в дітей. -Методи обстеження хворих на бронхолегеневу патологію. -Додаткові методи обстеження в пульмонології			
<b>6.2. Основний етап</b>				
	- Пневмонії:	Практичний	Робота з	65%

	визначення поняття, симптоматологія; лабораторна та інструментальна діагностика. - Лікування пневмоній: препарати, форми випуску, дози. - Заходи реабілітації та диспансеризації.	тренінг у вирішенні типових і нетипових завдань	компендіумом, фармдовідниками, веб-сайтами Internet тощо. Ситуаційні завдання. Таблиці, слайди, структурно-логічні схеми.	
<b>6.3. Заключний етап</b>				
1	Контроль та корекція рівня професійних умінь та навиків. Підведення підсумків заняття	Самоконтроль набутих знань. Індивідуальний контроль і корекція професійних знань, вмінь та навиків	Тестові завдання. Ситуаційні завдання для вибору схем лікування, визначення побічних ефектів препаратів тощо.	25%
2	Формулювання висновку для зазначення у протоколі			
3	Домашнє завдання: тема наступного завдання та індивідуальної самостійної роботи			

**7. Зміст самостійної роботи.**

**8. Індивідуальна самостійна робота над темою:**

**Завдання для самопідготовки**

**I. Удосконалити знання або засвоїти:**

- Перелік обов'язкових і додаткових методів дослідження для здійснення диференціально-діагностичного пошуку при підозрі на пневмонію.
- Алгоритми диференціальної діагностики при підозрі на пневмонію.

**II. Опрацювати:**

- Складання плану обстеження хворого на пневмонію.
- Рентгенограми в нормі та при пневмоніях.

**I. Перелік навчальних питань**

1. Безпосереднє дослідження дітей з патологією органів дихання.
2. Інструментальні методи обстеження органів дихання у дітей.
3. Інструментальна діагностика бронхіолітів у дітей раннього віку.
4. Критерії діагностики пневмоній у різних вікових груп дітей.
5. Клініка різних форм пневмоній.
6. Сучасні аспекти лікування пневмоній у дітей раннього віку.
7. Диспансерний нагляд за дітьми, які перенесли пневмонію.
8. Ускладнений перебіг пневмоній у дітей.
9. Принципи надання невідкладної допомоги при легеневих та позалегеневи́х ускладненнях пневмоній у дітей.

**II. Перелік тем рефератів**

1. Організація пульмонологічної служби в Україні. Сучасні принципи організації роботи

пульмонологічного відділення.

2. Анатомо-фізіологічні особливості органів дихання у дітей.
3. Дослідження функціонального стану органів дихання у дітей.
4. Природжені аномалії розвитку та спадкові захворювання органів дихання у дітей.
5. Ураження легенів при генетично зумовлених аномаліях обміну.
6. Гострі респіраторно-вірусні інфекції.
7. Особливості перебігу плевритів у дітей та їх профілактика.
8. Граф логічної структури теми: «Пневмонії у дітей».
9. Диференційно-діагностичний алгоритм «Пневмонії у дітей».
10. Диференційно-діагностичний алгоритм визначення ступеня дихальної недостатності.

### **III. Матеріали методичного забезпечення заняття**

#### **A. Робота з історіями хвороби, листками призначення.**

1. Засвоїти схеми застосування антибіотикотерапії з метою лікування пневмоній.
2. Навчитись виявляти основні побічні ефекти й ускладнення від застосування цих препаратів, вміти запропонувати заходи з їх корекції.
3. Складання схем лікування хворих з пневмоніями різних вікових груп, залежно від домінування тієї чи іншої клінічної симптоматики та супутньої патології.
4. Аналіз листків призначень на предмет адекватності схем лікування.

#### **B. Робота з фармацевтичними довідниками, компендіумом.**

##### ***Завдання***

1. Знайти лікарські засоби, які використовуються при лікуванні хворих на пневмонії.
2. Засвоїти міжнародні непатентовані назви препаратів з груп антибіотиків, зареєстрованих на фармацевтичному ринку України; форми їх випуску й дози.

### **IV. Рішення ситуаційних задач (10-15)**

#### ***Приклади задач***

##### **Задача 1.**

Дитина 10-ти років надійшла до відділення зі скаргами на підвищення температури тіла до 39,5°, грубий сухий кашель, головний біль, задишку. У крові: ер. – 2,9 Т/л, Нв – 108 г/л, КП – 1,0, лейк. – 12,2 Г/л, е. – 2, п. – 10, с. – 70, л – 15, м. – 3, ШОЕ – 35 мм/год. На рентгенограмі органів грудної клітки: вогнищева інфільтрація легеневої тканини в нижній долі лівої легені. Встановлений діагноз позалікарняної вогнищевої правосторонньої пневмонії. Які параклінічні дані дозволяють встановити вірний діагноз?

- A. Лейкоцитоз.
- B. Нейтрофіліоз із зсуванням формули вліво.
- C. Вогнищева інфільтрація легеневої тканини.
- D. Підвищення ШОЕ.
- E. Анемія.

Правильна відповідь: C.

##### **Задача 2.**

Дитина 3-х років, занедужала гостро після переохолодження, підвищилася температура тіла до 39,0°C, з'явилися болісний кашель, біль у правому підребер'ї. Була діагностована правобічна пневмонія. Через 3 дні після початку лікування дитина почала скаржитися на сильний біль у правій половині грудної клітки. При огляді: дихання поверхневе. Задишка змішаного характеру. ЧД – 34/хв, ЧСС – 118/хв. Права половина грудної клітки відстає в акті подиху. При перкусії - обмеження рухливості нижнього краю легенів праворуч. Укорочення перкуторного звуку праворуч у нижньому відділі легені. Аускультативно на тлі послабленого подиху, під час вдиху вислуховуються дрібнопухирчасті вологі хрипи, шум тертя плеври. На рентгенограмі: високе

стояння куполу діафрагми, відставання його при глибокому вдиху, обмеження рухливості нижнього краю легень праворуч, легке затемнення частини легеневого поля праворуч.

- A. Правобічна нижньодольова пневмонія.
- B. Правобічна пневмонія, плеврит.
- C. Гострий апендицит.
- D. Пухлина легені праворуч у нижньому відділі.
- E. Правобічна діафрагмальна кила.

Правильна відповідь: B.

Задача 3.

Обґрунтувати, з якими вродженими вадами серця і великих судин діти не є схильними до затяжних пневмоній:

- A. Дефект міжпредсердної перегородки.
- B. Дефект міжшлуночкової перегородки.
- C. Комплекс Ейзенменгера.
- D. Гіпоплазія лівої половини серця.
- E. Тетрада Фалло.

Правильна відповідь: E.

Задача 4.

Визначити, при ураженні яких легневих сегментів не відмічається хронізації процесу у випадку захворювання на пневмонію:

- A. Язичкові сегменти зліва.
- B. Сегменти середньої частки справа.
- C. Базальні сегменти зліва.
- D. Базальні сегменти справа.
- E. Сегменти верхньої частки справа.

Правильна відповідь: E.

Задача 5.

Дитина 2-х років із тимомегалією несподівано захворіла на пневмонію. Обґрунтувати, які призначення їй протипоказані:

- A. Призначення високих доз антибіотиків.
- B. Призначення середньотерапевтичних і навіть знижених удвічі доз антибіотиків.
- C. Призначенні лізоциму в поєднанні з антибіотиками.
- D. Призначення антибіотика широкого спектру дії в поєднанні з бактеріофагами.

Правильна відповідь: A.

Задача 6.

У дитини 9-ти років вогнищева пневмонія. Призначити найбільш доцільну комбінацію антибіотиків для початкової терапії у випадку відсутності цефалоспоринів:

- A. Напівсинтетичні пеніциліни + аміноглікозиди.
- B. Пеніцилін + оксацилін.
- C. Левоміцетин + аміноглікозиди.
- D. Еритроміцин + лінкоміцин.

Правильна відповідь: A.

Задача 7.

У дитини 10-ти місяців, у зв'язку із деструктивною пневмонією та раптовим розвитком пневмотораксу виникла зупинка серця та дихання. Проведено штучне дихання, непрямий масаж серця. Проводився контроль артеріального тиску. На якому мінімальному рівні потрібно підтримувати артеріальний тиск для забезпечення функцій життєво важливих органів?

- A. 100 мм.рт.ст.
- B. 80 мм.рт.ст.
- C. 70 мм.рт.ст.
- D. 60 мм.рт.ст.
- E. 90 мм.рт.ст.

Правильна відповідь: C.

Задача 8.

Положення про проведення інфузійної терапії й

У дитини 3-х років пневмонія. Як не слід проводити інфузійну терапію в даному випадку?

- A. Обсяг рідини – 30/50 мл/кг маси.
- B. Співвідношення колоїдних розчинів і глюкози – 1:1.
- C. Використання 10% розчин глюкози, природніх і низькомолекулярних синтетичних

колоїдних розчинів.

- D. Інфузія зі швидкістю 10-12 крапель/хв.

Правильна відповідь: D.

Задача 9.

У дитини 7-ми років на тлі пневмонії на 5-й дн. захворювання виник парез кишечника II-III ступеня тяжкості. Розрахувати патологічні втрати рідини:

- A. 20-40 мл/кг/доба.
- B. 10-15 мл/кг/доба.
- C. 50-60 мл/кг/доба.
- D. 5-10 мл/кг/доба.

Правильна відповідь: A.

Задача 10.

У дитини 12-ти років пневмонії синьогнійної етіології. Які препарати варто додати до антибіотикотерапії?

- A. Похідні нітрофурану.
- B. Сульфаніламідні препарати.
- C. Препарати налідиксової кислоти.
- D. Метронідазол і його аналоги.
- E. Нестероїдні протизапальні препарати.

Правильна відповідь: D.

## V. Рішення тестових завдань (30-50 тестів).

Приклади тестів

1. Обґрунтувати основний діагностичний критерій пневмоній у дітей раннього віку:
  - a. кашель,
  - b. дихальна недостатність,
  - c. рентгенологічні зміни у вигляді затемнення вогнищового чи сегментарного характеру,
  - d. наявність дрібноміхурцевих вологих хрипів у легенях,
  - e. періоральний цианоз.
2. Охарактеризувати фізикальні зміни в легенях при пневмоніях:
  - a. коробковий звук,
  - b. вкорочення або притуплення легеневого звуку,
  - c. ослаблене дихання,
  - d. бронхіальне дихання,
  - e. все вищеперераховане.

3. Дати оцінку патологічного процесу, якому відповідають рентгенологічні зміни у вигляді розширення, інфільтрації коренів легень та посилення легеневого малюнка:
- вогнищева пневмонія,
  - гострий бронхіт,
  - рецидивний бронхіт,
  - крупозна пневмонія,
  - туберкульозний бронхоаденіт.
4. Провести дифдіагностику симптомів, характерних для інспіраторної задишки:
- стогнуче дихання,
  - участь допоміжної мускулатури в акті дихання,
  - втягнення яремної ямки, міжреберних проміжків,
  - дистанційні свистячі хрипи,
  - періоральний ціаноз.
5. Проаналізувати симптоми характерні для експіраторної задишки:
- стогнуче дихання,
  - участь допоміжної мускулатури в акті дихання,
  - втягнення яремної ямки, міжреберних проміжків,
  - дистанційні свистячі хрипи,
  - акроціаноз.
6. Дати оцінку, чи може бронхіоліт ускладнитися бактеріальною пневмонією:
- так,
  - ні,
  - якщо не призначити антибіотикотерапію,
  - якщо не призначити муколітики,
  - якщо не призначити кортикостероїди?
7. Розрахувати частоту сегментарних пневмоній, які ускладнюються деструкцією:
- дуже часто,
  - ніколи,
  - якщо не призначити антибіотикотерапію,
  - якщо не призначити муколітики,
  - якщо не призначити кортикостероїди.
8. Визначити найбільш поширену локалізацію пневмоній у дітей:
- середня доля,
  - язичковий сегмент,
  - нижня доля правої легені,
  - нижня доля лівої легені,
  - верхні долі.
9. Провести порівняння найбільш вирішального обстеження для постановки діагнозу пневмонії:
- аускультация,
  - перкусія,
  - рентгенографія,
  - дослідження мокротиння,
  - бронхографія.



10. Дати оцінку пріоритету фізіотерапевтичних заходів при наявності деструктивної пневмонії на висоті лихоманки та проявів токсикозу:

- a. ультразвук,
- b. інфраруж,
- c. органний електрофорез з ліками,
- d. УВЧ,
- e. електрофорез із муколітиками.

11. Розрахувати тривалість диспансерного спостереження за дітьми, що перехворіли пневмонією:

- a. 6 міс,
- b. 1 рік,
- c. 2 роки,
- d. 5 років,
- e. постійно.

12. Провести порівняння ефективних реабілітаційних заходів для дітей, які перехворіли пневмонією:

- a. аеротерапія,
- b. антибіотики,
- c. масаж,
- d. фітотерапія,
- e. спеціалізований санаторій.

13. Визначити ведучі синдроми при тяжкій формі пневмонії в дитини 7-ми річного віку:

- a. дихальна недостатність,
- b. нейротоксикоз,
- c. гіпертермія,
- d. абдомінальний синдром,
- e. колапс.

14. Розрахувати дози напівсинтетичних пеніцилінів для лікування пневмонії при загрозі декструкції легень:

- a. 50 тис/кг/доба,
- b. 150 тис/кг/доба,
- c. 200 тис/кг/доба,
- d. 250 тис/кг/доба,
- e. 500 тис/кг/доба.

15. Дати оцінку ефективної антибактеріальної терапії при млявоперебігаючій пневмонії в дитини 10-ти років:

- a. пеніцилін,
- b. макропен,
- c. роваміцин,
- d. цефатоксим,
- e. ампіокс.

16. Розрахувати частоту введення препаратів пеніцилінового ряду при декструктивній пневмонії:

- a. через 12 год,
- b. через 6 год,
- c. через 4 год,

- d. через 3 год,
- e. через 8 год.

17. Укажіть не характерну ознаку для полікістоза легенів:

- a. нігтьові фаланги у вигляді «барабаних паличок»,
- b. звучні різнокаліберні хрипи,
- c. укорочення перкуторного звуку,
- d. на томограмі – «комірцеві утворення»,
- e. амфоричне дихання.

18. Найбільш характерними збудниками при пневмоніях на тлі клітинного імунодефіциту є такі, крім:

- a. вірусно-мікробні асоціації,
- b. гриби,
- c. протей,
- d. клебсієлла,
- e. гемофільна паличка,
- f. стафілокок, пневмокок.

19. Найбільш частими збудниками при пневмоніях на тлі гуморального імунодефіциту є такі, крім:

- a. стафілокок,
- b. стрептокок
- c. пневмокок,
- d. гемофільна паличка,
- e. віруси респіраторної групи.

20. При хворобі Брутона найбільш характерною бронхо-легеневою патологією є:

- a. бронхіальна астма,
- b. дифузний інтерстиціальний фіброз,
- c. пневмонія з бронхоектазами,
- d. деструктивні процеси в легенях і ураження плеври,
- e. "холодні" абсцеси в легенях.

21. Збудниками хронічної пневмонії при хронічній грануломатозній хворобі є такі, крім:

- a. стафілокок,
- b. кишкова паличка,
- c. клебсієлла,
- d. гриби роду candida,
- e. гриби роду aspergillus,
- f. віруси респіраторної групи.

22. Основними збудниками гострої пневмонії в дітей перших місяців життя є крім:

- a. стафілокок,
- b. клебсієлла
- c. протей,
- d. мікоплазма,
- e. пневмокок,
- f. паличка інфлюєнці.

23. Які збудники є основними етіологічними факторами розвитку неускладнених пневмоній у дітей старше 4 років?

- a. пневмокок і мікоплазма,
  - b. пневмокок і стафілокок,
  - c. синьогнійная паличка,
  - d. сальмонелла,
  - e. клебсієлла і протей,
  - f. стрептокок.
24. Найбільш частий збудник інтерстиційної пневмонії:
- a. синьогнійная паличка,
  - b. мікоплазма,
  - c. пневмоциста,
  - d. клебсієлла,
  - e. пневмокок.
25. Для пневмоній, викликаних грамнегативною флорою, характерні ознаки, крім:
- a. ураження частіше двостороннє,
  - b. виражений токсикоз, що нерідко переважає над дихальною недостатністю,
  - c. характерне однобічне ураження,
  - d. часто розвивається двс-синдром,
  - e. виражена схильність до дрібновогнищевої деструкції легеневої тканини.
26. Мікоплазмові пневмонії характеризуються:
- a. вираженою інтоксикацією,
  - b. вогнищево-інфільтративною тінню з чіткими межами на рентгенограмі,
  - c. вираженою дихальною недостатністю,
  - d. значними змінами в гемограмі,
  - e. "волохатою", без чітких контурів, тінню на рентгенограмі.
27. Для пневмонії, викликаній синьогнійною паличкою, характерні такі ознаки, крім:
- a. субфебрилітет,
  - b. типові вогнища геморагічного некрозу (за морфологічними даними),
  - c. гнійне мокротиння зеленого кольору з неприємним запахом,
  - d. превалює різко виражена дихальна недостатність,
  - e. інтоксикація переважає над дихальною недостатністю.
28. Госпітальні пневмонії викликаються такими збудниками, крім:
- a. мікоплазмою,
  - b. пневмококом,
  - c. стафілококом,
  - d. синьогнійною паличкою,
  - e. клебсієллою.
29. Для тяжкої пневмонії найбільш характерна лейкомоїдна реакція:
- a. еозинофільного типу,
  - b. нейтрофільного типу,
  - c. лімфоцитарного типу,
  - d. лімфоцитарно-моноцитарного типу,
  - e. моноцитарного типу.
30. Для грибової пневмонії характерні положення, за винятком:
- a. затяжний характер, часте рецидивування,
  - b. важкий стан, постійний кашель, рясне мокротиння, кровохаркання, біль у грудях,

- c. синдром "сніжної бурі" на рентгенограм,
- d. субфебрилітет, що переривається фебрилітетом,
- e. діагноз підтверджується мікологічними дослідженнями калу, носоглоткових змивів,
- f. важлива серологічна діагностика.

(Правильні відповіді: 1(b), 2 (c), 3 (e), 4 (e), 5 (b), 6 (d), 7 (a), 8 (a), 9(c), 10(c), 11(c), 12(d), 13(a), 14(a), 15(c), 16 (c), 17(c), 18(f), 19(e), 20(c), 21(f), 22(d), 23(a), 24(c), 25(c), 26(e), 27(d), 28(a), 29(b), 30(e).

9. Література (навчальна, наукова, методична).

Навчальна:

1. Детская пульмонология. Принципы терапии / Зосимов А., Ходзицкая В., Черкасов С. – К.: Эксмо, 2014. – 736 с.
2. Путов Н.В. Руководство по пульмонологии. – 2010.
3. Руководство по респираторной медицине / Мэскел Н., Миллар Э.; Пер. с англ.; Под ред. С.Н. Авдеева. – М.: «ГЭОТАР-Медиа», 2014. – 600с.

Наукова:

1. Катилов А.В., Зайков А.В., Дмитриев Д.В. Дискуссионные вопросы методики аускультации легких у детей // Дитячий лікар. – 2011. – №5(12). – С. 19-26.
2. Колосов В.П., Кочегарова Е.Ю., Нарышкина С.В. Внебольничная пневмония (клиническое течение, прогнозирование исходов). – Благовещенск, 2012. – 124 с.

Методична:

1. Организация профилактической и лечебной работы в домах ребенка: метод. рекомендации / Баранов А.А., Намазова-Баранова Л.С., Ильин А.Г. и др. – Изд. 2-е доп. и перераб. – М.: Педиатр, 2012. – 80 с.
2. Капранов Н.И., Каширская Н.Ю., Шерман В.Д. и др. Муковисцидоз. Современные достижения и актуальные проблемы: Методические рекомендации / Под ред. Н.И. Капранова и Н.Ю.Каширской. – 4-е изд. – М., 2011. – 92 с.

